

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1937-1938. — N° 89

L'OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE
DE PIERRE MARIE
REVISION DU SUJET
LA PÉRIOSTOSE ENGAINANTE ACROMÉLIQUE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 27 juillet 1938

PAR

Juliette-Paule SAINT-PAUL

Née à SAINT-GAUDENS (Haute-Garonne), le 8 mars 1909.

Examineurs de la Thèse	{	MM. CREYX, professeur	Président
		DUVERGEY, professeur	{ Juges.
		LOUBAT, agrégé	
		DE GRAILLY, agrégé	

BORDEAUX

IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DELMAS

6. Place Saint-Christoly

1938

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1937-1938. — N° 89

L'OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE
DE PIERRE MARIE
REVISION DU SUJET
LA PÉRIOSTOSE ENGAINANTE ACROMÉLIQUE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 27 juillet 1938

PAR

Juliette-Paule SAINT-PAUL

Née à SAINT-GAUDENS (Haute-Garonne), le 8 mars 1909.

Examineurs de la Thèse	{	MM. CREYX, professeur	Président
		DUVERGEY, professeur	{ Juges.
		LOUBAT, agrégé	
		DE GRAILLY, agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DELMAS

6, Place Saint-Christoly

1938

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYEN : M. MAURIAC.

ASSESSEUR : M. LABAT.

DOYEN HONORAIRE : M. C. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. POUSSON, MOURE, RIVIÈRE, BARTHE, DENIGÈS, BEILLE, CASSAËT, CHAVANNAZ, PACHON, C. SIGALAS, SABRAZÈS, BÉGOUIN, DUPOUY.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	MAURIAC.	Zoologie et parasitologie	MANDOUL.
id.	DUPÉRIÉ.	Médecine expérimentale	AUBERTIN.
Clinique chirurgicale et gynécologique	GUYOT.	Clinique ophtalmologique	TEULIÈRES
Clinique chirurgicale	PAPIN.	Clinique chirurg. infantile et orthopédie	ROCHER.
Pathologie et thérapeutique générales	CARLES.	Clinique méd. des maladies des enfants	CRUCHET.
Clinique d'accouchements	ANDÉRODIAS.	Chimie biologique et médicale	MACHEBOEUF.
Anatomie pathol. et microscopie clinique	DAMADE.	Physique médicale et pharmaceutique	WANGERMEZ.
Anatomie	VILLEMIN.	Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques	BONNIN.
Anatomie générale et histologie	G. DUBREUIL.	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques	PETGES.
Hygiène	LEURET.	Clinique des maladies des voies urinaires	DUVERGEY
Médecine légale et déontologie	LANDE.	Clinique des malad. nerveuses et mentales	ABADIE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médic.	RÉCHOU.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Chimie	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée	LABAT.
Botanique et matière médicale	GOLSE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie	CREYX.
Pharmacie	VITTE.	Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ.
Physiologie	FABRE.		

MM. LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales). R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturelles). JEANNENEY (Chirurgie générale).



AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie	DUFOUR.	Chirurgie générale	LOUBAT.
id.		id.	MASSÉ.
Physiologie	N.	id.	DARGET.
Médecine générale		id.	N.
id.	PIÉCHAUD.	Obstétrique	RIVIÈRE.
id.	DELMAS-MARSALET.	Ophtalmologie	BEAUVIEUX.
id.	DE GRAILLY.	Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
id.	FONTAN.	Dermatologie et syphiligraphie	JOULIA.
id.	BROUSTET.	Physique médicale	N.
id.	DERVILLÉE.	Chimie générale pharmaceut. et toxicologie	N.
Chirurgie générale	N.		
	CHARRIER.		

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Anatomie	J. BEAUVIEUX.	Physique médicale et pharmaceut. que	AURIAC.
Physiologie	PETITEAU.	Médecine légale	DERVILLÉE.
Médecine opératoire	JEANNENEY.	Urologie	DARGET.
Accouchements	RIVIÈRE.	Botanique	GIRARD.
Pathologie médicale	DELMAS-MARSALET.	Bactériologie	MOUREAU.
Puériculture	FAUGÈRE.	Législation pharmaceutique	POPLAWSKI.
Pharmacie galénique	MESNARD.	Chimie minérale	CASTAGNOU.
Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS.		

Ophtalmologie MM. CABANNES (en congé).
 Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes. N.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MA MERE — A MON PERE

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CREYX

*Professeur d'Hydrologie thérapeutique et Climatologie,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.*

Qui nous a inspiré cette étude; en
reconnaissance de la bienveillance qu'il
nous a toujours témoignée et des conseils
qu'il a bien voulu nous donner.

L'OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE

DE PIERRE MARIE

REVISION DU SUJET

LA PÉRIOSTOSE ENGAINANTE ACROMÉLIQUE

INTRODUCTION

Sous la dénomination de « périostose engainante acromélique » nous voulons étudier non une maladie spéciale, mais une forme des « ostéo-arthropathies hypertrophiantes » isolées en 1890 par Pierre Marie ⁽¹⁾, décrite pour la première fois sous ce nom par Charles Lasserre en 1934 ⁽²⁾.

Cette affection se présente cliniquement avec l'aspect si bien décrit par P. Marie : mains et pieds déformés, doigts et orteils élargis, ongles bombés en verre de montre, poignets et chevilles très épaissis.

Les modalités symptomatiques et topographiques de « l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique » ont subi une évolution depuis la création du syndrome jusqu'à nos jours, surtout depuis l'utilisation de la radiographie.

(1) Pierre MARIE, *Revue de médecine*, janv. 1890, p. 1.

(2) Charles LASSERRE, *Journal de médecine de Bordeaux*, 30 nov. 1934, p. 991.

HISTORIQUE

I. — Phase préradiologique.

EN JANVIER 1890 :

Pierre Marie donne un nom à une affection non décrite jusqu'à ce jour, en indique les symptômes caractéristiques, la pathogénie probable et fait place, à côté du cas qu'il a lui-même observé, à d'autres observations publiées à tort parmi des affections différentes, telles que l'acromégalie et l'ostéite déformante de Paget.

En effet, cette affection était observée presque en même temps par Erb, Freidreich ⁽¹⁾, Saunbdy ⁽²⁾, Elliot ⁽³⁾, Fraentzel ⁽⁴⁾, Ewald ⁽⁵⁾, qui la décrivaient comme extraordinaire ou la rangeaient à tort dans un groupe dont elle ne fait pas partie.

« ... Dans toutes ces observations, l'affection se montre nettement comparable à elle-même. C'est bien toujours la même augmentation du volume des mains et des pieds, avec prédominance sur les phalangettes, élargissement et courbure exagérée des ongles (doigts hippocratiques, doigts en baguettes de tambour); — ce sont les mêmes modifications du côté des articulations des membres, augmentation de volume, déformation, gêne des mouvements; c'est encore la même hypertrophie de certains os (des membres, du thorax); — c'est enfin la même absence de prognatisme du maxillaire

(1) FREIDREICH-ERB, *Deut. Archiv. für Klin. Med.*, 1888.

(2) SAUNBDY, *Illustr. med. News*, 2 mars 1889.

(3) ELLIOTT, *Lancet*, 28 janv. 1888, p. 170.

(4) FRAENTZEL, *Deut. Med. Wochenschrift*, 9 août 1888.

(5) EWALD, *Berlin. Klin. Wochenschr.*, 18 mars 1889.

inférieur et la conservation des dimensions normales de cet os. » (6).

Pierre Marie construit avec ce fond commun le syndrome clinique de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique qu'il décrit ainsi :

« Les mains sont réellement énormes..., ce ne sont pas seulement de grosses mains, ce sont des *mains déformées*...

» Les doigts ont éprouvé les plus grandes modifications. Peut-être sont-ils un peu allongés, en tout cas ils sont considérablement élargis... La dernière phalange, la phalangette, se renfle considérablement et devient bulbeuse. Aussi les doigts prennent-ils l'aspect en *baguettes de tambour* ou en *battant de cloche* pour le pouce. L'ongle qui coiffe l'extrémité des doigts ainsi déformée participe à cette déformation, il est considérablement *élargi*, il est, en outre, un peu *allongé*, et surtout *recourbé* (aspect hippocratique), rappelant à s'y méprendre le contour d'une tête de perroquet avec son bec recourbé. *Striation* longitudinale très accentuée et tendance à *se fendre* et à présenter des éclats dans le sens de leur longueur. Facilité anormale de la phalangette à se laisser placer en hypertension.

» La main proprement dite ne s'éloigne pas très sensiblement des dimensions et de la forme d'une main normale. Dans toutes ces observations on trouve noté l'*élargissement du poignet*... On voit l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras se renfler d'une façon brusque et faire une énorme saillie au-dessus de la main; ce renflement a lieu aussi bien dans le sens antéro-latéral que dans le sens transversal. On remarquera, en outre, que les poignets sont manifestement *déformés*.

» L'aspect des pieds est tout à fait analogue.

Sur quelques-uns de ces os, la *diaphyse* subit le processus hypertrophique sur tout ou partie de son étendue; mais c'est surtout sur les *extrémités articulaires* que celui-ci porte son

(6) P. MARIE, *Revue de médecine*, janv. 1890, p. 23.

action. Tous les *os longs des membres* notamment ont leur diaphyse et plus particulièrement leurs extrémités articulaires notablement augmentées de volume.

» Les os du crâne ne semblent pas présenter de modifications appréciables. Pour les os de la face, le maxillaire inférieur est indemne. »

Ayant ainsi décrit cette affection, il lui donne le nom d'*ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique*, légitimant ainsi les différents termes de cette appellation.

« Je viens d'entrer sur l'état des os dans d'assez grands détails pour justifier, je pense, la partie « ostéopathie hypertrophiante » de l'appellation que je propose de donner à cette affection... »

« ... Nous avons déjà dit plus haut combien les lésions osseuses se portaient d'une façon prédominante sur les extrémités articulaires... En outre de l'augmentation de volume des extrémités articulaires et de leur déformation, un autre caractère important nous indique la participation des jointures au processus morbide, c'est la gêne de leurs *mouvements actifs* et la limitation de leurs *mouvements passifs* », ce qui explique le terme « arthropathie ».

Quant à l'appellation « pneumique », Pierre Marie la justifie par l'étiologie et le mode de début de l'affection.

« Voilà donc quatre malades chez lesquels ont coïncidé d'une façon indéniable une affection pleuro-pulmonaire et les manifestations d'ostéo-arthropathie hypertrophiante...

» D'autre part, ce qui se passe dans la tuberculose pulmonaire est tout à fait confirmatif de notre manière de voir, car c'est un fait d'observation vulgaire que, dans cette affection, les doigts subissent fréquemment la déformation en baguettes de tambour.

» ... Or, ce que je soutiens, c'est que la déformation qui fait l'objet du présent travail est, soit au point de vue morphologique, soit au point de vue pathogénique, un phénomène du même ordre que les doigts hippocratiques de la tuberculose pulmonaire ou de la dilatation des bronches,

c'est-à-dire que *toujours elle est sous la dépendance d'une affection pulmonaire antérieure.*

» Par « pneumique », j'entends me borner à la simple constatation d'un fait dans son sens le plus large; pneumique comprend ici pour moi non seulement le poumon, mais aussi ses annexes, bronches et plèvres. »

Il explique ensuite le mécanisme par lequel ces lésions des organes respiratoires déterminent des ostéo-arthropathies aussi étendues.

« Le cycle du processus devrait donc être établi ainsi :

» 1° Lésion de l'appareil respiratoire permettant vraisemblablement, sous l'influence de micro-organismes, la production à ce niveau de substances putrides ou fermentées;

» 2° Résorption et passage dans la circulation générale de ces substances produites au niveau de l'appareil respiratoire;

» 3° Action élective de ces substances sur certaines parties des os et des articulations déterminant les lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. »

Il émet ainsi l'hypothèse d'une théorie toxi-infectieuse pour expliquer ces phénomènes.

« L'ostéo-arthropathie hypertrophiante n'est pas une entité morbide mais un processus secondaire constituant pour ainsi dire un accident au cours d'une autre affection antécédente. Cette affection antécédente est toujours une lésion de l'appareil respiratoire. »

C'est sur l'idée pathogénique qu'entraînait le terme de pneumique que portèrent les premières discussions.

EN MAI 1890 :

Spillmann et Haushalter publient un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante, mais tout en admettant la réalité du processus, et sans rien infirmer dans la description de P. Marie, ils refusent d'admettre que la réalisation du nouveau syndrome soit subordonnée à la lésion pulmonaire et lui confèrent, jusqu'à plus ample informé, une indépendance causale dont ils cherchent à donner la preuve.

« L'ostéo-arthropathie hypertrophiante reste un syndrome clinique bien défini dont on n'a pas résolu définitivement les problèmes relatifs à l'étiologie, la pathogénie et la nature. » (7).

Thibierge fait une revue générale sur quelques formes d'osthéopathies systématisées. Il compare la maladie de Paget, l'acromégalie, l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, et isole ce type des deux autres.

« On peut donc dire que si l'acromégalie atteint « les os des » extrémités et les extrémités des os » (P. Marie), l'ostéo-arthropathie pneumique atteint surtout les extrémités des os, et l'ostéite déformante les diaphyses. » (8).

EN DÉCEMBRE 1890 :

Bamberger agite aussi la question de la pneumicité. Il apporte, à côté de cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante dans des maladies pulmonaires, des observations de sujets présentant des vices cardiaques. Dans les deux groupes, les lésions osseuses sont identiques.

« L'os est recouvert d'une couche de tissus ostéogènes riche en sang, épaisse de plusieurs millimètres, tantôt plus lamelleuse, tantôt montrant une surface pleine de verrues, se laissant couper au couteau. Le processus, sa prédilection à attaquer directement les parties distales des os de la jambe et de l'avant-bras, la participation simultanée des mains et des pieds, étaient toujours la même chez les pulmonaires et les cardiaques. Toutefois, au point de vue intensité et développement du processus, les cardiaques restent très loin derrière les pulmonaires. »

La lecture des observations permet de constater que tous ces malades cardiaques avaient un passé pulmonaire, ce qui empêche toute conclusion.

Quant à la pathogénie, Bamberger n'ajoute rien. Après avoir dit : « On pourrait prendre en considération le fait que la plupart des maladies du cœur sont accompagnées de stase

(7) SPILLMANN et HAUSHALTER, *Revue de médecine*, mai 1890, p. 373.

(8) THIBIERGE, *Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 17 mai 1890, p. 231.

dans les poumons, et que là aussi l'emprunt de diverses matières dans les sécrétions et leur action sur le périoste soient possibles », il conclut ainsi :

« Il ne m'est pas arrivé de trouver une explication aux modifications osseuses qui semblent être fréquentes dans les maladies pulmonaires et cardiaques, et que cette explication puisse, sans la moindre hésitation, se trouver applicable à tous les cas..., peut-être que le plus vraisemblable est d'admettre que plusieurs causes peuvent être déterminantes. » (9).

EN OCTOBRE 1890 :

Moussous, comme pour justifier le terme de pneumique choisi par P. Marie, publie l'histoire de sa jeune malade atteinte d'une pleurésie purulente qui, guérie par le traitement, vit les déformations des phalangettes rétrocéder. « Il est possible que la médication antiseptique intrapleurale ait pu modifier de façon tout à fait indirecte les déformations digitales. »

EN JANVIER 1891 :

Rauzier publie un cas d'origine pneumique et donne une description de lésions apparues depuis cinq ans, et qui se sont superposées à une hypertrophie congénitale des extrémités. Il le résume ainsi :

« Volume énorme du poignet au niveau de sa face dorsale, hypertrophie considérable des doigts, avec renflement des phalangettes et élargissement des ongles; dimensions anormales de la région métacarpienne. »

Il fait une description des ongles dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique.

« Ce n'est plus la phalange qui les enchasse, ce sont eux qui cachent la partie terminale du doigt ». « L'extrémité du doigt, coiffé de son ongle, rappelle fort bien l'aspect d'un bec de perroquet. »

Quant à la pathogénie, il écrit :

« Diverses affections chroniques des voies respiratoires sont

(9) BAMBERGER, *Zeitschr. für Klin. med.*, 15 déc. 1890, t. 18, p. 203.

susceptibles de provoquer son développement et seraient d'autant plus aptes à la faire éclore qu'elles seront plus anciennes, plus invétérées. »⁽¹⁰⁾.

Ce cas est le premier avec autopsie, mais la description des lésions est sommaire et nous devons arriver en *février* 1891 pour avoir une étude détaillée.

Lefebvre, dans sa thèse, grâce à une nécropsie complète publiée par Thérèse, fait faire un grand pas à la question au point de vue anatomo-pathologique et chimique déjà esquissé par Bamberger et Rauzier.

Après examen de coupes osseuses, il écrit : « Cet examen histologique démontre la régression graisseuse, la raréfaction du tissu osseux central et l'activité de l'ostéogénèse des couches sous-périostées.

» Il nous paraît prouvé que les phénomènes de physiologie pathologique correspondant à ces altérations sont la *raréfaction rapide* et l'*hyperproduction rapide d'os nouveau à la périphérie*...

» ... En résumé, ce qui frappe d'une part, c'est l'existence de deux systèmes d'os bien différents l'un de l'autre, l'un plus central à canaux de Havers dirigés selon l'axe de l'os; l'autre périphérique, d'origine périostée en grande activité de production, système périphérique présentant des canalicules de Havers perpendiculaires à la direction de ceux du système précédent, rappelant ainsi l'apparence de certaines exostoses d'origine périostique.

» D'autre part, on est frappé par l'abondance des éléments embryonnaires de la moelle osseuse à la partie périphérique, l'abondance de la graisse à la partie centrale... Nous croyons nous faire bien comprendre en qualifiant l'altération principale de médullite subaiguë avec hyperplasie et condensation de l'os sous-périosté. »

Faisant un examen des matières minérales, il écrit :

« Par rapport à l'os sain, qui est un os calcique, nous avons, dans notre cas, un os magnésien. »

(10) RAUZIER, *Revue de médecine*, 1891, t. 11, p. 30.

Il conclut ainsi :

« Au point de vue anatomique, il s'agit, dans notre cas, d'une ostéo-périostite, avec *ostéite condensante et raréfiante* avec activité énorme des éléments médullaires, qui dans les parties centrales, entrent rapidement en dégénérescence graisseuse. » (11).

Au point de vue étiologique, il attire l'attention sur ce fait que seuls les adultes en sont atteints et de préférence les adultes du sexe masculin.

Ce syndrome de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante ainsi établi, de nombreuses publications viennent confirmer ou infirmer l'étiologie et la pathogénie proposée par P. Marie.

Allant plus loin que le créateur du syndrome, de nombreux auteurs ont non seulement fait du doigt hippocratique des tuberculeux le premier degré de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, mais ils se sont appuyés sur de simples déformations hippocratiques pour rendre plus forte la pathogénie pneumique du syndrome.

D'autres, au contraire, voulant établir une étiologie différente, ont publié des cas qui n'ont qu'une ressemblance lointaine avec la maladie de P. Marie.

C'est dans cette période de 1891 à 1904 que se succèdent les différentes théories tendant à expliquer la pathogénie de cette affection.

Arnold publie l'autopsie de Hagner dont l'observation avait servi de base à P. Marie en 1890 quand il isola l'ostéo-arthropathie hypertrophiante des autres ostéopathies. Les lésions sont analogues à celles décrites précédemment, mais il note, en plus, l'épaississement des parties molles.

EN JUIN 1892 :

Orillard apporte une autopsie et fait une revue succincte de la question.

A la même époque, L. Dor fait des expériences sur des lapins, mais l'identification des lésions n'est pas absolue.

(11) THÉRÈSE, *Soc. anat. de Paris*, févr. 1891, vol. 66, p. 143.

Schmidt et Smirnoff publient des cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante chez des syphilitiques, et Chrétien admet que le virus syphilitique peut jouer dans la pathogénie le même rôle que le poison supposé des affections pulmonaires. Mais son malade présente à l'autopsie des lésions cardiaques et aussi une dilatation bronchique avec pus. Donc l'origine syphilitique n'est pas démontrée.

EN 1893 :

Gillet, Moizard et Marfan admettent avec Moussous que l'affection peut atteindre les enfants. Ils décrivent une forme aiguë, curable. Les lésions disparaissent ou du moins diminuent lorsque l'affection génératrice cède au traitement. Ils apportent deux cas d'affections suppuratives des voies respiratoires et un cas de cystite avec pyélonéphrite.

Jamet, dans sa thèse, résume ces particularités nouvelles :

« On peut conclure que l'ostéo-arthropathie hypertrophiante n'a pas toujours, dans tous les cas, une marche univoque, et l'examen de ces faits dissemblables nous permet de décrire deux types ou deux formes de l'affection : une chronique, l'autre aiguë.

« La forme chronique est celle qui a frappé tout d'abord les premiers observateurs. Elle semblerait principalement appartenir aux adultes.

» La forme aiguë, au contraire, n'a été jusqu'à présent observée que chez les enfants. Peut-être cela est-il dû à la plus grande activité circulatoire, cellulaire et ostéogénique dans le jeune âge.

» Quoi qu'il en soit, cette forme aiguë existe et elle est caractérisée par deux symptômes frappants : déformation rapide des phalanges, rétrocession possible des lésions. »

Il explique ainsi les résultats obtenus par le traitement :

« En détruisant les toxines du pus, ou en les modifiant, on arrête les progrès de la manifestation hypertrophiante. » (12).

(12) JAMET, thèse Paris, 1893.

Thornburn pense à une origine tuberculeuse : tuberculose bénigne mais très étendue.

« L'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique est, en réalité, une affection tuberculeuse d'un grand nombre d'os et d'articulations, mais c'est un type bénin sans tendance à la destruction ni à la caséification qu'il faut rapprocher des lésions strumeuses des jointures, tout comme on rapproche le lupus d'une ulcération tuberculeuse de la peau. » (13).

Il tente la démonstration anatomique dans une autopsie faite trois ans plus tard.

EN 1894 :

Villard publie un cas avec déformation seulement de la dernière phalange, arrêtée par la guérison de la maladie causale.

Demons et Binaud arrêtent l'évolution de l'ostéo-arthropathie par injections de liquide pneumique (macération de poumon de mouton).

EN 1895 :

Gilbert et Fournier observent les mêmes lésions chez des enfants atteints de cirrhose hypertrophique avec ictère. Ils essaient d'expliquer le développement de ces troubles par le refoulement du diaphragme par les organes abdominaux hypertrophiés et le rétrécissement du champ respiratoire qui en découle. Mais il existe des cas dans lesquels le foie et la rate sont presque normaux, donc le mécanisme n'est pas obligatoirement pneumique.

Guérin et Etienne publient un cas qui « serait une forme de passage entre les arthropathies rhumatismales anciennes (rhumatisme déformant chronique, acromégalie) et les nouvelles ostéo-arthropathies systématisées par P. Marie ».

EN 1896 :

Walters publie une nouvelle observation. Il reconnaît aux différents cas d'ostéo-arthropathie des origines diverses : pleurésie, bronchite, tuberculose ou même troubles de l'hé-

(13) THORNBURN, *The Brit. med. Journ.*, 1893, vol. 1, p. 1155.

matose pulmonaire, plusieurs cas ayant débuté comme les doigts cyanotiques.

Troubles cardiaques et respiratoires seraient pour lui « la cause prédisposante », la vraie cause serait un microbe.

Massalongo considère l'ostéo-arthropathie hypertrophiante comme relevant dans la plupart des cas du rhumatisme. Sa théorie se base sur 63 observations. Il conclut que cette déformation peut exister en dehors de toute affection respiratoire ou cardiaque.

EN DÉCEMBRE 1896 :

Vedel présente un cas avec maladie bleue, mais après examen radiologique il écrit :

« On croyait à l'hypertrophie osseuse; or, la photo Röntgen montre jusqu'à l'évidence qu'il n'en est rien. Que l'on considère notre cas comme reproduisant la déformation des extrémités de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique ou comme représentant simplement un état avancé de doigts hippocratiques, ce qui n'est en somme qu'une question de degré (Rauzier); il n'en est pas moins vrai que l'hypertrophie osseuse que donnait la vue et même le palper n'était qu'une illusion... Un résultat aussi discordant est-il spécial aux déformations observées au cours de la cyanose congénitale ou constitue-t-elle seulement une étape du processus qui aboutirait à échéance variable à l'altération osseuse, à la « médullite subaiguë avec hyperplasie et condensation de l'os sous-périosté » dont Lefebvre, dans sa thèse, fait le substratum anatomique du syndrome de Marie ? » (14).

Il esquisse une pathogénie vasculaire, mais n'explique que les lésions des parties molles par irrigation déficiente due à la gêne circulatoire que l'on observe au cours des vieilles lésions bronchitiques, pleurales ou pneumoniques et chez les individus atteints de malformations cardiaques.

EN 1897 :

Comby, dans son *Traité des maladies de l'enfance*, écrit

(14) VEDEL, *Presse médicale*, 30 déc. 1896, n° 107, p. 697.

un chapitre sur l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique et se demande si l'affection n'est pas plus commune chez l'enfant que chez l'adulte.

Géraud fait une étude pathogénique et propose de remplacer le mot « pneumique » par celui d' « hématique ».

Les lésions sont dues à un trouble de l'hématose, soit par entrée anormale d'air dans les poumons, soit par cyanose congénitale, soit par diminution des globules rouges et leur pauvreté en hémoglobine dans la syphilis.

« On conçoit que les vaisseaux, étant moins nourris par un sang de qualité inférieure, se dilatent, s'ectasient. Leurs parois se laissent distendre par le sang, mais sont incapables de le chasser : elles ont perdu leur tonicité, et le sang, peu actif et lentement renouvelé, laisse croupir des substances incomplètement oxydées et des détritux au lieu de les détruire et de les absorber...

» ... La pénurie d'oxygène laisse aux extrémités, c'est-à-dire aux lieux les moins irrigués, des produits de désassimilation dont l'accumulation amène les déformations. » (13).

EN AVRIL 1898 :

Arnozan donne la relation de 6 cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante qui justifient une fois de plus toute la valeur du terme pneumique.

EN 1899 :

Legrain, de Bougie, insiste sur la fréquence de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante au Sahara :

« Dès mon arrivée dans les oasis du Sahara constantinois, je fus frappé de la fréquence inusitée de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, d'autant plus que la tuberculose était une rareté dans certaines régions sahariennes, je ne m'expliquais pas la pathogénie de ce syndrome qui, en 1893, était considéré comme presque exclusivement d'origine pneumique. » (16).

(13) GÉRAUD, Thèse Toulouse, 1897-1898.

(16) LEGRAIN, *Rev. méd. de l'Afrique du Nord*, 1898.

Mais depuis, tenant compte : d'une part, des travaux de Chabrié sur la substitution des sels de magnésie aux sels de chaux dans les os des malades atteints d'ostéo-arthropathie hypertrophiante, et d'autre part, d'une particularité très connue, la teneur souvent considérable des eaux du Sahara septentrional en sels de magnésie. Legrain est bien tenté d'envisager l'action des eaux magnésiennes du Sahara septentrional pour expliquer la fréquence de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante dans cette région du globe.

Variot et Chicottot, chez une fillette de 4 ans présentant un souffle systolique avec un cœur volumineux, pratiquent la radiographie des os. Le tissu osseux ne participe en rien au processus hypertrophique.

Hirtz et Merklen décrivent des types non classés qui servent de base à la thèse de Dimitroff Ivan Daireoff.

« Leur caractère principal est l'hyperostose déformante, qui frappe les mêmes points du système osseux : les extrémités diaphysaires inférieures des os de la jambe et de l'avant-bras, les os du pied et de la main. »

Au point de vue pathogénique, ils écrivent :

« Il semble que les troubles trophiques des téguments sont dus à des lésions du système nerveux dont le siège nous échappe. » (17).

En 1900 :

Salles et Halipré publient un cas sans lésion pulmonaire importante et apportent une radiographie dans laquelle on remarque : l'exagération considérable de volume des parties molles; l'état spongieux et l'hypertrophie de l'os (18).

Genova, dans sa thèse, attire l'attention sur le fait que le poumon a un rôle dans l'élimination des poisons. Sa destruction partielle diminue son action antitoxique, et « l'intoxication par les produits sécrétés au niveau du foyer morbide se trouve augmentée plus ou moins ».

« Pour nous, il y a rapport étroit entre la lésion de l'ap-

(17) HIRTZ et MERKLEN, *Presse médicale*, 26 avril 1899, n° 33, p. 193.

(18) Thèse de Lemerrier, 1901-1902, p. 41.

pareil respiratoire, les troubles fonctionnels et physiologiques qui en résultent, les produits de sécrétion et les lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante... Nous croyons que l'ostéo-arthropathie hypertrophiante doit indiquer une intoxication qui a sa source dans les troubles profonds survenus dans la fonction physiologique de la glande pulmonaire. A ce titre, sa valeur séméiologique n'est pas à dédaigner, et à ce titre elle mérite le nom de « pneumique »⁽¹⁹⁾.

Il y aurait pour lui une lésion de l'appareil respiratoire entraînant la suppression de la fonction antitoxique, la production de substances putrides fermentées. Celles-ci, résorbées, passeraient dans la circulation au niveau de la glande pulmonaire insuffisante et incapable de les annihiler. Cette mauvaise qualité du sang, les troubles de l'hématose, amèneraient une stase veineuse et artérielle surtout aux extrémités contribuant à la formation des lésions.

EN 1901 :

Rendu et Boulloche rapportent le cas d'un enfant de 11 ans qui, atteint à 4 ans de pneumonie droite, a eu pendant sa convalescence une déformation des doigts qui a évolué comme chez les adultes.

Nous avons une radiographie et une description des lésions osseuses.

« Les radiographies confirment les données anatomo-pathologiques (Lefebvre) qui avaient montré que la lésion caractéristique de la maladie de Marie consistait en une ostéo-périostite condensante des extrémités tuméfiées. Ici on peut voir qu'au niveau du genou l'état globuleux de la jointure est dû non seulement à la tuméfaction des tissus périarticulaires et à l'épanchement intra-articulaire, mais aussi à une augmentation manifeste du volume de l'os... Les phalanges, au lieu d'être effilées comme elles le sont normalement, sont renflées, et leurs extrémités arrondies sont coiffées par une houppe de tissu osseux hyperplasié. »⁽²⁰⁾.

(19) GENOVÀ, Thèse Montpellier, juill. 1900.

(20) RENDU et BOULLOCHE, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 8 fév. 1901, p. 131.

Reynaud et Audibert publient 6 cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante avec contrôle radiographique. Ils montrent que, dans certains cas, les os ne participent en rien au processus. Ils résument ainsi l'état des lésions décelées par la radiographie :

« Les manifestations des troubles osseux se bornent parfois à de simples taches transparentes ou foncées, aux contours plus ou moins accusés, qui peuvent coïncider avec quelques déformations des phalanges dont les épiphyses paraissent épaissies.

» Dans certains cas, où cliniquement, du reste, le processus atteint un développement beaucoup plus complexe, on distingue, à côté des anomalies que nous venons de décrire, une série d'ostéophytes, « véritables stalactites », disséminés à la surface des os, avec prédominance aux régions épiphysaires; le périoste apparaît inégal et hypertrophié par endroits.

» A un degré plus avancé, les lésions périostées envahissent tour à tour les métacarpiens, les extrémités inférieures des os de l'avant-bras et de la jambe. Les phalangettes unguéales des doigts et des orteils, dont les bases sont latéralement élargies et encombrées de néoformations d'âges divers, offrent, en outre, au niveau de leur extrémité libre, l'aspect d'un capuchon volumineux, hérissé de fines aiguilles, étroitement enchevêtrées. » (21).

EN MARS 1901 :

Parmentier et Castaigne publient un cas avec cirrhose hypertrophique biliaire et déformations articulaires, et ils écrivent :

« Malgré le type hippocratique des doigts, les phalangettes ne sont ni tuméfiées, ni altérées d'une manière quelconque. Ce type hippocratique dépend donc d'une modification des parties molles. »

« Ne peut-on donc supposer que l'infection atténuée et chronique de l'appareil biliaire favorise la production de

(21) REYNAUD et AUDIBERT, *Archives provinciales de chirurgie*, 1901-1902, p. 57.

substances nocives résorbables, ayant une action élective sur certaines parties des os, des articulations et des extrémités ?

» L'altération humorale, due à la présence dans le sang de la bile, des pigments et des acides biliaires, ne doit-elle pas également être mise en cause ? » (22).

La même année, Bécclère montre chez un malade que la différence d'aspect clinique des deux mains ne se traduit pas par une différence sur les radiographies. Donc la déformation hippocratique ne tient pas à l'hypertrophie des phalanges osseuses.

II. — *Phase radiologique.*

Ici commence avec l'ère radiographique l'étude précise des véritables cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante, l'examen des os *in vivo* permettant de rejeter hors du cadre de la maladie de Marie les cas qui n'ont qu'une similitude clinique.

Boulloche l'avait prévu lorsqu'il écrivait :

« Grâce à la radiographie, on pourra séparer en deux groupes les faits réunis à tort aujourd'hui sous la même appellation : d'une part, ceux, comme les nôtres, qui peuvent d'ailleurs exister en dehors de toute lésion pulmonaire appréciable (Salles et Halipré), dans lesquels on constate une hyperplasie osseuse non seulement des phalanges, mais encore de la diaphyse et de l'épiphyse de certains os longs; de l'autre, ceux, peut-être plus nombreux (cyanose congénitale, doigts hippocratiques des tuberculeux) où les déformations des phalanges doivent être attribuées seulement (Variot) à la tuméfaction des parties molles. » (23).

EN 1902 :

Thoinot et Delamare présentent un malade chez lequel les déformations d'ostéo-arthropathie hypertrophiante avaient attiré l'attention. La radiographie fait déceler une ombre dans le poumon droit qui ne peut être qu'un kyste hydatique

(22) PARMENTIER et CASTAIGNE, *Soc. méd. des hôp.*, 22 mars 1901, p. 275.

(23) BOULLOCHE, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 8 févr. 1901, p. 132.

du poumon ou du foie. Cette lésion n'était pas décelable cliniquement, et le malade ne présentait rien dans ses antécédents.

Lemercier, dans sa thèse, rapportant un grand nombre d'observations, conclut que « le syndrome ostéo-arthropathie hypertrophiante peut se trouver réalisé dans la plupart des maladies chroniques.

» A côté du *primum movens* « pneumique », il y a donc lieu d'admettre d'autres facteurs étiologiques moins fréquents évidemment, mais dont on ne peut négliger l'existence.

» La lésion primitive, quelle qu'elle soit, n'est que l'expression d'une seule et même cause : la toxi-infection. » (24).

EN 1903 :

Rascol, dans sa thèse, apporte des cas d'origine non pneumique. Mais une seule observation comporte des lésions osseuses décelables par la radiographie.

Exagération considérable de volume des parties molles.

Etat spongieux et hypertrophie de l'os.

Bérent donne comme origine des déformations une névrite.

EN 1904 :

Bezançon et Israël de Jong reprennent les observations publiées et montrent les différences cliniques et anatomopathologiques entre les doigts hippocratiques et l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, qu'ils résument ainsi :

L'ostéo-arthropathie hypertrophiante n'est jamais limitée à la phalangette. Il y a des déformations multiples des os et des articulations.

L'ostéo-arthropathie hypertrophiante présente presque toujours des douleurs, et presque toujours une impotence fonctionnelle relative.

La marche se fait par poussées douloureuses ostéo-articulaires. Elle est congénitale ou familiale, l'affection pleuro-broncho-pulmonaire semble intercurrente quand elle existe.

(24) LEMERCIER, thèse Paris, 1901-1902.

Il existe des lésions osseuses, articulaires ou périostées.

L'hippocratisme n'est pas le premier signe de la maladie de P. Marie, mais peut lui être associé quand la toxi-infection originelle est respiratoire. Ils font une classification des différents cas publiés :

- I. Doigts hippocratiques sans rapport avec l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique.
- II. Observations étiquetées ostéo-arthropathie hypertrophiante se rangeant en quatre catégories :
 - 1° Observations rares d'affection mal connue des extrémités rentrant dans le syndrome de P. Marie;
 - 2° Observations de doigts hippocratiques;
 - 3° Observations d'ostéite ou d'arthrite subaiguë d'origine infectieuse ou toxique;
 - 4° Cas d'association d'hippocratisme et d'ostéo-arthrite sans dépendance.

EN 1907 :

Batty Shaw et Higham Cooper publient un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante chez une jeune fille présentant une malformation cardiaque. Les lésions seraient la conséquence de la mauvaise résorption des toxines tissulaires par suite d'une mauvaise circulation.

Alamartine, reprenant l'idée de Thornburn que l'ostéo-arthrite pouvait n'être qu'une tuberculose atténuée des os et des articulations, admet qu'avec les idées nouvelles sur la tuberculose inflammatoire rien ne s'oppose; *a priori*, à ce que, dans certains cas, le syndrome de Marie soit de nature tuberculeuse.

Il décrit ainsi les lésions :

« Le fait initial est constitué par la production de zones d'ostéite raréfiante, au voisinage desquelles se fait simultanément de la condensation osseuse. Cette double modalité des lésions se traduit sur une épreuve radiographique par le marquetage signalé par Bérard et Destot au Congrès de chirur-

gie de 1897 comme caractéristique de la polyarthrite déformante chronique tuberculeuse » (p. 1005).

Et il conclut :

« En définitive, les lésions osseuses que nous venons de synthétiser n'ont rien de bien nouveau, ce sont celles que M. Poncet a décrites comme caractéristiques du rhumatisme tuberculeux chronique.

» La tuberculose « à marche douce, sans aucune tendance » à la caséification », à laquelle les rapportait Thornburn dès 1896, n'est autre chose que la tuberculose inflammatoire d'aujourd'hui. »

Il est cependant obligé de reconnaître que :

« A côté des cas qui s'expliquent par le rhumatisme tuberculeux il existe incontestablement toute une série d'observations d'une affection mal connue des extrémités quelquefois congénitale, ou tout au moins apparaissant toujours de bonne heure et évoluant sans symptôme articulaire, sans douleur. La maladie est constituée uniquement par une augmentation de volume des segments terminaux des membres, augmentation qui porte sur tous les tissus, mais surtout sur les os. » (25).

En 1908 :

Ball et Alamartine étudient des cas d'ostéo-périostite diffuse chez le chien et concluent que les déformations sont identiques à celles du malade de Arnold publié comme un beau cas de syndrome de P. Marie. Dans les 2 cas, il y a identité absolue des lésions, et le processus histologique est le même.

Donc, l'ostéo-périostite diffuse du chien comme l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de l'homme, relève souvent de la toxi-infection tuberculeuse sous sa forme inflammatoire.

Nous avons ici une confirmation des idées de Thornburn et de Bezançon sur la nature du syndrome de P. Marie.

(25) ALAMARTINE, *Revue de chirurgie*, 1907, t. 35, p. 993.

EN 1912 :

Ball et Alamartine, aux arguments cliniques et anatomo-pathologiques ajoutent la reproduction expérimentale des lésions et des faits tirés de la pathologie comparée. Ils apportent 5 cas observés chez le chien par le Professeur Cadiot, dont 4 avec tuberculoses viscérales, et notamment pulmonaire avec cavernés; 2 observations personnelles caractérisées par la présence de bacilles de Koch, bronchectasie constante, ostéopériostite fréquente.

La lenteur d'évolution de la tuberculose permet aux lésions d'ostéo-arthropathie de prendre un développement suffisant pour devenir cliniquement appréciables.

Ils admettent comme pathogénie que :

« Les poisons bacillaires, émanés des lésions broncho-pulmonaires habitées par les bacilles tuberculeux, sont charriés par la circulation qui les amène au contact du périoste et des os, où leur présence provoque une réaction inflammatoire ostéo-productive qui pourrait avoir comme cause favorisante la stase périphérique liée aux lésions cardiaques observées chez les sujets (hypertrophie avec dilatation simple ou coexistant avec lésions initiales)... Chez l'homme dans l'affection homologue, les mêmes étiologie et pathogénie sont les seules soutenables dans un grand nombre de cas. » (26).

Apert et Rouillard publient un cas avec polyurie; rien ne peut faire penser à la tuberculose, ni dans les antécédents ni dans l'état actuel.

Poncet incrimine chez ce jeune homme la tuberculose par hérédité chargée, cuti-réaction positive, orteils en marteau. Ce serait une tuberculose latente. « Bel exemple de rhumatisme tuberculeux à forme hypertrophiante », décrit par Alamartine.

Apert et Bigot, en 1921, présentent dix ans après le même malade. « L'extrémité de la dernière phalange est maintenant à tous les doigts hérissée d'ostéophytes qui n'étaient pas visi-

(26) BALL et ALAMARTINE, *Revue de chirurgie de Paris*, 1908, t. 38, p. 472.

bles en 1944. Les contours des os longs des membres sont très irréguliers et hérissés de multiples saillies osseuses, surtout très marquées dans la moitié inférieure des deux radius dont, par endroits, la surface est presque en brosse. » (27).

En 1948 :

Boudet publie un cas sans modification osseuse; à la radio, les troubles trophiques portent non seulement sur le tissu osseux, mais sur tous les téguments, en particulier dans ce cas sur la matrice unguéale.

Il lui semble que, bien que la tuberculose semble tenir la première place, toutes les maladies dystrophiantes peuvent provoquer cette affection.

En 1920 :

Sous le nom d' « ostéite engainante des diaphyses », Rénon et Géraudel publient le cas d'un homme de 66 ans dont les lésions apparaissent ainsi à la radiographie. La moitié inférieure de l'humérus, du radius, du cubitus, les métacarpiens, les phalanges et phalangines sont engainés par une couche osseuse claire à contours irréguliers entourant l'ombre opaque régulière du squelette primitif. Cette gaine néoformée est diaphysaire.

« Cette ostéopathie se manifeste par un double processus : néoformations à la périphérie par multiplication ostéoblastique et calcification progressive des substances intercellulaires, fibrillaires et interfibrillaires; résorption de la zone intermédiaire par ostéoclastes attaquant à la fois vers la périphérie l'os néoformé et vers le centre l'os compact ancien. La raréfaction des lamelles osseuses de l'os ancien se fait inégalement. » (28).

A l'autopsie, le sujet présentait un cancer de la moitié inférieure du lobe supérieur du poumon droit avec pneumonie de nature épithéliomateuse.

(27) APERT et BIGOT, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 16 déc. 1924, p. 4715.

(28) RÉNON et GÉRAUDEL, *Presse médicale*, 23 juin 1920, n° 42, p. 413.

Ils concluent ainsi :

« L'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique est une néoformation osseuse aux dépens de la couche externe des diaphyses, intéressant la plupart des os du squelette, mais surtout les os des membres, respectant les épiphyses et les surfaces articulaires.

» 2° Le diagnostic exact peut se faire de façon précoce par la radio.

» 3° Les déformations des doigts ne sont pas le signe capital de l'affection. Elles sont parfois peu prononcées. Les déformations connues sous le nom de doigts hippocratiques n'appartiennent pas à ce type nosologique.

» 4° Il existe des rapports pathogéniques entre cette maladie et les lésions du poumon.

» 5° La dénomination d'« ostéite engainante des diaphyses » nous paraît caractériser d'une manière assez exacte et suffisante cette affection. »

Pour la première fois, la disposition particulière de ces néoformations est bien décrite radiologiquement.

EN JUIN 1922 :

Sorrel, Mme Sorrel-Déjerine et Vié publient un cas d'ostéite engainante des diaphyses avec doigts hippocratiques chez un pottique fistuleux depuis vingt-deux ans.

EN JUILLET 1922 :

Léri et Joanny décrivent sous le nom de « mélorhéostose » une hyperostose « en coulée sur toute la longueur d'un membre ».

« Sur toute la hauteur du membre supérieur gauche, hypertrophie osseuse des plus singulières occupant non pas la totalité des os, ni la totalité de tel ou tel os, mais certains os et certaines parties de certains os. Il y a quelque chose de remarquablement régulier, c'est « la traînée » hyperostotique qui semble se continuer sur la radiographie en ligne droite.

» Cette hyperostose est essentiellement irrégulière de rebord, « bavante » pour ainsi dire, de sorte qu'on a, sur

l'épreuve radiographique, l'impression que donnerait « une coulée de bougie » le long des os depuis l'épaule jusqu'à l'extrémité des deuxième et troisième doigts.

» Il s'agit d'hyperostose et non de périostose, car manifestement sur la radiographie les différentes couches de l'os y prennent part.

» ... Aucune ostéopathie connue ne prend cet aspect et cette extension. Nous sommes tentés d'en faire une simple affection du développement osseux, du processus d'ossification, en reconnaissant que la cause de sa singulière répartition nous échappe. » (29).

EN MARS 1923 :

Sainton, Darbois et Luton publient un cas d'ostéite engainante localisée aux diaphyses des os longs, respectant épiphyses et articulations et ne s'accompagnant pas de foyers de nécrose intra-osseux.

Il s'agit d'« un simple liséré de néoformations à contours à peu près réguliers, en certains points onduleux, amorce de ces arêtes osseuses qui ont été observées dans les cas où l'anatomie pathologique a pu être réalisée.

» Par de telles particularités, l'ostéite engainante semble bien être le premier stade de ces cas où les formations serratiques atteignent leur maximum. Il nous paraît donc légitime de la rattacher, comme Rénon et Géraudel, à l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Les descriptions ont porté sur des cas extrêmes, et à l'heure actuelle la radio permet d'identifier les formes frustes » (30).

Ils établissent ensuite les différentes étapes de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique :

1° Phase de néoformation osseuse engainante avec multiplication ostéoblastique;

2° Phase de résorption atteignant inégalement l'os néoformé et l'os ancien (cas de Bamberger);

(29) LÉRI et JOANNY, *Soc. méd. des hôp.*, 21 juill. 1922, p. 1141.

(30) SAINTON, DARBOIS et LUTON, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 16 mars 1923, p. 439.

3^e Phase où la résorption a atteint également l'os ancien et l'os nouveau, si bien que l'un et l'autre, fondus ensemble, prennent un aspect spongieux identique (cas de Hagner cité par Alamartine).

Pour eux, la cause serait l'infection pulmonaire chronique. A la radio, le poumon formait un bloc opaque enchassé dans une plèvre très épaissie.

EN NOVEMBRE 1925 :

Léri, Layani et Pottier publient un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique dans laquelle les lésions sans manifestation clinique bien apparente sont très nettes à la radio. Ils résument ainsi leurs constatations :

« Dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, deux processus sont associés en proportions variables : ostéite condensante ou productive, ostéite raréfiante ou destructive, qui sont le mode de réaction banale du tissu osseux à toute attaque exo ou endogène... L'hypertrophie est due à la prolifération intense de l'os sous-périosté : cet os nouveau, formé de travées irrégulières, la plupart perpendiculaires aux travées anciennes, constitue la gaine de l'ostéite engainante. » En même temps, l'os normal se creuse de lacunes multiples, ses canaux de Havers se dilatent, sa cavité médullaire s'étend ; le cylindre compact normal se raréfie et devient moins opaque aux rayons X, c'est ce qui fait le processus d'ostéoporose reconnu par radio. Entre l'os ancien poreux et la gaine d'os nouveau, une mince couche de tissu médullaire, presque entièrement cellulaire et non encore ossifiée, constitue le mince liséré transparent dont nous avons parlé. C'est ce mince intervalle clair qui fait pour ainsi dire « ressortir » la gaine. » (31).

EN JUIN 1926 :

Louis Ramond et M. Bascouret présentent un malade dont ils font un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante, mais la

(31) LÉRI, LAYANI et POTTIER, *Soc. méd. des hôp.*, 13 nov. 1925, p. 1423.

pathogénie n'est expliquée par aucune de celles invoquées jusqu'à ce jour.

Pas d'affection pulmonaire, pas de malformation du cœur, pas de cirrhose biliaire, pas de suppuration pyélo-rénale, pas de tuberculose, pas de syphilis congénitale.

« Il nous semble que ces déformations ostéo-articulaires sont la manifestation d'un trouble général étendu à l'économie entière et qui se manifeste par la lassitude et la fatigabilité extrême de cet homme et par quelques troubles oculaires. » (32).

EN FÉVRIER 1928 :

Singer publie un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante avec tumeur du médiastin antérieur.

EN MAI 1928 :

M. Labbé et Paul Renault signalent que l'arthropathie, classée par P. Marie dans les symptômes cardinaux, peut faire défaut, et par contre ils attirent l'attention sur des altérations de la peau du visage, très accentuées chez le malade, qu'ils présentent sous le nom « d'ostéo-dermopathie hypertrophiante ».

Expression inquiète et vieillotte due à des rides profondes du front séparant des plis épais comparables à de véritables circonvolutions cérébrales. Peau et derme très épaissis. Augmentation de volume des glandes sudoripares. Nez volumineux.

« Cette dermopathie faciale mérite de prendre place dans les caractères de la maladie, associée aux doigts hippocratiques, ce qui peut s'expliquer par l'origine pleurogène du syndrome et par la limitation respiratoire persistante. » (33).

EN JUILLET 1928 :

Battain rapporte un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante avec état démentiel. Pour lui, la cause serait une infection ou toxi-infection fœtale entraînant des troubles

(32) RAMOND et BASCOURRET, *Soc. méd. des hôp.*, 18 juin 1926, p. 1015.

(33) LABBÉ et RENAULT, *Presse médicale*, 2 mai 1928, t. 1, n° 33, p. 545.

mentaux et des troubles endocriniens, ces derniers provoquant des troubles de l'ostéogénèse.

EN NOVEMBRE 1928 :

Robert Debré et Mlle A. Vogt publient un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante chez une jeune fille présentant une hépatite et une maladie de Basedow.

Les lésions radiographiques sont généralisées à tout le squelette. Toutes les diaphyses sont entourées d'une gaine osseuse qui s'amincit progressivement en descendant vers l'épiphyse, au niveau de laquelle elle disparaît. Il existe une décalcification très importante du squelette. Ces lésions sont identiques à celles décrites par Rénon et Géraudel sous le nom d'ostéite engainante des diaphyses.

Pour ces auteurs, il y aurait coexistence de deux syndromes causés sans doute par le même agent pathogène inconnu : une hépatite de nature indéterminée ayant causé une ostéo-arthropathie hypertrophiante et une maladie de Basedow avec atteinte secondaire des autres glandes endocrines.

EN 1929 :

Mills et Mumey publient l'autopsie d'un malade porteur d'un carcinome de la bronche droite; avec extension au poumon, aux ganglions lymphatiques de la région, au médiastin antérieur et à la glande thyroïde; et d'un épanchement pleural droit et d'atteintes viscérales multiples.

EN NOVEMBRE 1931 :

Lasserre (Charles) publie un cas chez un enfant de 8 ans présentant à la radio une ombre médiastinale, qui est celle d'un vieil abcès pottique.

Les lésions osseuses sont caractérisées :

1° Par un manchon demi-opaque à limites assez précises, bordant les extrémités inférieures du tibia et du péroné, des 1^{er}, 2^e, 4^e et 5^e métacarpiens droits, 5^e métacarpien gauche, 5^e métatarsiens droit et gauche au niveau de la partie moyenne de leur diaphyse. Ce manchon est séparé de l'os compact sous-jacent par un liséré plus clair.

2° Par une raréfaction osseuse marquée au niveau des premières phalanges de tous les doigts.

Il s'agirait ici des signes de début d'une maladie de P. Marie. Il propose de désigner cette affection sous le nom de « périostose engainante acromélique » en raison de sa localisation habituelle et de ses caractères anatomo-radio-graphiques.

EN MARS 1932 :

Lasserre (Charles) fait un historique de la question et conclut ainsi :

« De nombreux cas ont une étiologie inconnue, mais dans leur grande majorité, l'affection est consécutive à une toxoinfection subaiguë ou chronique.

» Les troubles vaso-moteurs, stase veineuse, créent un terrain favorable et peuvent avoir une conséquence dans les déformations des parties molles, *mais ils ne sont pas tout*. L'apport des toxines métaboliques, tumorales, microbiennes et sans doute de formes microbiennes spéciales, filtrantes, est indispensable pour *déchaîner le processus de néoformation osseuse*. Celui-ci se localisera à la faveur de troubles vasculaires et dans leurs zones de prédilection. » (34).

EN SEPTEMBRE 1933 :

Il divise les ostéopathies en trois catégories :

— les périostoses extensives ou engainantes où le rôle de l'infection est probable;

— les hyperostoses vraisemblablement congénitales (type mélorhéostose de A. Léri;

— les hyperostoses acquises (type maladie de Paget).

EN FÉVRIER 1935 :

Gasbarini publie le cas complexe d'un malade présentant un épanchement pleural droit, une atteinte médiastinale et des manifestations d'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

EN JUILLET 1935 :

Weissenbach, Ravina et Lièvre signalent un cas d'ostéo-

(34) LASSERRE (Ch.), *Journ. de méd. de Bordeaux*, 10 mars 1932, n° 7, p. 180.

arthrite hypertrophique dégénérative chez une femme de 56 ans présentant une hypertrophie congénitale des doigts.

EN SEPTEMBRE 1933 :

F.-J. Traissac, R. Saric, J. Duhart, résument l'observation d'un malade présentant une ostéopathie hypertrophiante pneumique généralisée à tout le squelette.

EN NOVEMBRE 1933 :

Touraine, Solente et Golé décrivent, sous le titre : « Un syndrome ostéo-dermopathique : la pachydermie plicaturée ou pachypériostose des extrémités », un cas se rapprochant de ceux décrits jusqu'à ce jour par les lésions osseuses apparentes cliniquement, mais se différenciant de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante par l'aspect particulier du facies, l'existence de plicatures permanentes, et l'apparence radiographique des lésions. La prolifération du périoste engaine l'os ancien, mais n'en est pas séparé par une ligne de démarcation; le tissu osseux a sa structure normale; pas de zones de condensation et d'ostéoporose. »

Ils concluent ainsi :

« Ostéo-arthropathie hypertrophiante, ostéite engainante et pachypériostose présentent beaucoup de caractères communs. Cependant, certaines divergences anatomo-cliniques entre ces différentes ostéopathies, absence de manifestations cutanées dans les deux premières, obligent à décrire la pachypériostose à côté, mais en dehors, de la maladie de P. Marie et de l'ostéite engainante. »⁽³⁵⁾.

EN JANVIER 1938 :

Creyx, Fontan, Massière, Léger, Ballan, publient un cas de « périostose engainante acromélique ».

EN RÉSUMÉ :

I. *A la phase préradiologique*, nous voyons tout d'abord l'autonomie de cette ostéopathie s'affirmer avec les études anatomo-pathologiques de Thérèse et Lefèbre, d'Arnold et

(35) TOURAINE, SOLENTE et GOLÉ, *Presse médicale*, 16 nov. 1933, n° 92, p. 1820.

d'Orillard, les publications similaires de Bamberger, Spillmann et Haushalter. Puis son cadre étiologique s'élargit par l'apport d'observations d'origine non pneumique. A ce moment, la question se complique, car nombreux sont les cas publiés sous le nom d'ostéo-arthropathie hypertrophiante qui ne rappellent que de loin la maladie de P. Marie. Nous retenons seulement : les travaux de Gillet, Moizard et Marfan, Moussous; la thèse de Jamet sur les manifestations chez l'enfant; l'origine tuberculeuse possible d'après Thornburn; les cas non classés de Hirtz et Merklen, Salles et Halipré.

II. C'est seulement *avec l'ère radiologique* que les lésions osseuses se précisent et que les cas de doigts hippocratiques sont rejetés hors du cadre de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Classification de Bezançon et Israël de Jong.

Nous voyons d'abord la description des lésions des phalanges par Rendu et Boulloche, puis Reynaud et Audibert décrivent des « ostéophytes, « véritables stalactites », sur la surface des os, un capuchon volumineux de fines aiguilles étroitement enchevêtrées, aux extrémités des phalanges ».

A ce moment, des hypothèses nombreuses sont émises pour expliquer la pathogénie de ces déformations :

- théorie toxi-infectieuse de Marie reprise par Lemercier;
- origine tuberculeuse de Ball et Alamartine après Thornburn;
- origine cardiaque de Batty Shaw et Higham Cooper après Bamberger.

Mais le problème n'est pas résolu et la question est toujours en suspens.

En 1920, Rénon et Géraudel font la première description très précise des lésions osseuses visibles sur les clichés radiographiques. Ils comparent la néoformation osseuse à une gaine et parlent « d'ostéite engainante des diaphyses ».

Ils attirent l'attention sur le double processus de formation osseuse périphérique et de raréfaction de l'os ancien. Avec Sainton, Darbois et Luton, ils font de cette « ostéite

engainante » un premier stade de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Léri, Layani et Pottier confirment ces idées nouvelles.

Les discussions sur l'étiologie ne sont pas closes. Chacun choisit comme cause commune celle qui pourrait expliquer les cas qu'il apporte.

En novembre 1931, Ch. Lasserre, publiant un cas, propose de désigner cette forme de début de la maladie de P. Marie du nom de « périostose engainante acromélique », ces trois termes légitimant les caractères anatomo-pathologiques radiologiques et la localisation habituelle sinon exclusive des lésions.

Plus tard, faisant un historique de la question, il conclut que, dans la majorité des cas, les lésions sont dues à des toxines métaboliques, tumorales et microbiennes agissant sur un terrain préparé par des troubles vaso-moteurs.

Ensuite se succèdent les publications de cas isolés sans conclusions d'ordre pathogénique : Singer; Gasbarrini; Weissenbach, Ravina et Lièvre; Traissac, Saric et Duhart; Creyx, Fontan, Massière, Léger, Ballan.

ETUDE CLINIQUE

Nous avons, sous le titre de « périostose engainante acromélique », groupées autour de l'observation type de M. le Professeur Creyx, quelques observations qui présentent les mêmes caractères cliniques.

En effet, dans tous ces cas, il s'agit de malades qui, venus à l'hôpital pour des maladies diverses, ont tous retenu l'attention par l'aspect particulier de leurs extrémités.

Les mains sont déformées, les doigts boudinés mais plus particulièrement les phalanges, renflées, présentent l'aspect de doigts « en baguette de tambour ». Les ongles sont élargis et recourbés, en verre de montre. Le poignet est notablement épaissi.

Les pieds, volumineux au point que dans plusieurs cas l'impossibilité de se chauffer a attiré l'attention du malade, présentent des déformations analogues à celles des mains. Les chevilles, épaissies, ont perdu leur aspect normal.

De plus, on note un certain degré d'hyarthrose des genoux.

Dans tous ces cas, les lésions sont tout à fait symétriques et ont évolué sans grande manifestation clinique. Dans la plupart, cependant, des épisodes de douleurs à type rhumatismal accompagnent les poussées hypertrophiantes.

L'examen radiographique des os des extrémités a donné chez tous les sujets le même aspect, que nous considérons comme caractéristique de la maladie que nous étudions.

Premièrement, une gaine de densité variable, à contours plus ou moins irréguliers, double le squelette osseux compact, dont elle est séparée par un mince liséré transparent.

Ce manchon néoformé, épais de 2 à 3 millimètres sur les diaphyses, diminue d'épaisseur en descendant sur les épiphyses, où il disparaît.

Les surfaces articulaires sont indemnes.

Dans toutes les radiographies, l'aspect est identique; seul le terme change avec les auteurs :

- aspect de neige, de limaille de fer (obs. Creyx);
- aspect en cocarde sur section transversale de l'os (obs. Léri, Layani);
- surface à peine ondulée et comme rugueuse (obs. Sainton, Darbois);
- surface presque en brosse (obs. Apert et Bigot);
- houppe de tissu osseux au bout des phalanges (obs. Rendu et Bouilloche).

Pour tous, les métacarpiens et les phalanges ont perdu leur aspect « en sablier », « en fuseau ».

La deuxième caractéristique radiographique est l'existence d'un certain degré de raréfaction osseuse, d'ostéoporose, véritable destruction de l'os ancien. Elle est surtout marquée au niveau des épiphyses des segments distaux, avec accentuation des images trabéculaires de l'architecture osseuse. Pour Léri, Layani et Pottier, cette raréfaction s'étendrait à tout le squelette⁽¹⁾.

Une seule des observations apporte une autopsie et les lésions observées sur les cadavres sont celles que permettait de prévoir la radiographie sur le vivant (obs. IV).

La surface non articulaire des os est irrégulière et hérissée de petites saillies osseuses plus ou moins obtuses.

L'examen microscopique permet de saisir le mode de production de ces lésions. La néoformation se fait à la périphérie par multiplication ostéoblastique, la résorption par des ostéoclastes attaquant à la fois vers la périphérie l'os néoformé, et vers le centre l'os compact.

(1) LÉRI, LAYANI et POTTIER, *Soc. méd. des hôp.*, 16 mars 1923, p. 439.

Nous nous trouvons en présence d'une dysgénèse, formation anormale d'os nouveau et destruction de l'os ancien.

Devant cet ensemble de données, nous sommes obligée de rapporter ces cas à l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. Ce sont les mêmes signes cliniques, les mêmes aspects anatomopathologiques, mais la maladie de P. Marie présente des lésions plus importantes (2).

De véritables arthropathies remplacent les légères douleurs que nous avons notées; les lésions osseuses entraînent souvent un certain degré d'impotence chez les malades qui en sont atteints; nous n'avons rien trouvé d'identique.

Si le processus hypertrophique atteint surtout les extrémités articulaires, il porte aussi sur la diaphyse des autres os.

C'est pourquoi nous ferons de là « périostose engainante acromélique » une forme plus fruste, un premier degré de la maladie de P. Marie, les cas publiés avant la radiographie étant des cas extrêmes d'une affection dont on décèle aujourd'hui les formes légères.

Dans l'une comme dans l'autre, il s'agit d'une dysgénèse ayant atteint une phase plus ou moins poussée de son évolution. Le processus normal de l'ossification se trouve détourné de son but habituel, mais sous quelle influence ?

(2) MARIE (Pierre), *Revue de médecine*, janv. 1890, p. 1.

ETIOLOGIE

Nous sommes obligée de reconnaître que rien dans les antécédents des différents malades ne nous permet de trouver une cause commune à toutes ces manifestations, cependant identiques. Nous ne pouvons que passer en revue les différentes hypothèses envisagées pour l'ostéo-arthropathie hypertrophiante et voir dans nos observations celles qui peuvent être groupées sous un même nom.

1° *Origine « pneumique » de P. Marie* ⁽¹⁾ : Dans les affections pulmonaires surtout chroniques, il y aurait formation de substances purulentes ou fermentées sous l'influence de micro-organismes qui, passant dans la circulation, exercent une action sur les os.

2° *Origine cardiaque de Bamberger* ⁽²⁾, *Vedel* ⁽³⁾, *Géraud* ⁽⁴⁾ : Elle expliquerait non seulement les malformations cardiaques, mais encore les déformations thoraciques et les diminutions de la capacité respiratoire des lésions pulmonaires chroniques.

L'irrigation défectueuse par mauvais état vasculaire ou par altération sanguine provoquerait une réaction des tissus mal nourris.

3° *Origine nerveuse* : Lésions des nerfs périphériques comprimés au niveau de certaines lésions ou atteints de dégénérescence.

4° *Origine biliaire* : Gilbert et Fournier ⁽⁵⁾, Lereboullet ⁽⁶⁾.

(1) MARIE (Pierre), *Revue de médecine*, janv. 1890, p. 4.

(2) BAMBERGER, *Zeit. für Klin. med.*, 15 déc. 1890, t. 18, p. 193.

(3) VEDEL, *Presse médicale*, 30 déc. 1896, n° 107, p. 697.

(4) GÉRAUD, Thèse Toulouse, 1896-1897.

(5) GILBERT et FOURNIER, *Mém. de la Soc. de biol.*, 1^{er} juin 1895, p. 419.

(6) LEREBoullet, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 13 nov. 1925, p. 1433.

5° *Insuffisance des organes.*

— Poumon comme glande à sécrétion interne (Verdeil), comme centre d'élimination des poisons (Genova).

— Insuffisance des glandes à sécrétion interne par analogie avec l'acromégalie.

Aucune de ces théories n'est susceptible d'expliquer tous les cas, mais chacune peut, à l'heure actuelle, être illustrée par un groupe d'observations de périostose.

Périostose au cours des affections pulmonaires, surtout chroniques.

OBSERVATION I.

(M. CREYX, A. FONTAN, R. MASSIÈRE, H. LÉGER et G. BALLAN,
Journ. de méd. de Bordeaux, janv. 1938, n^{os} 1, 2, p. 18.)

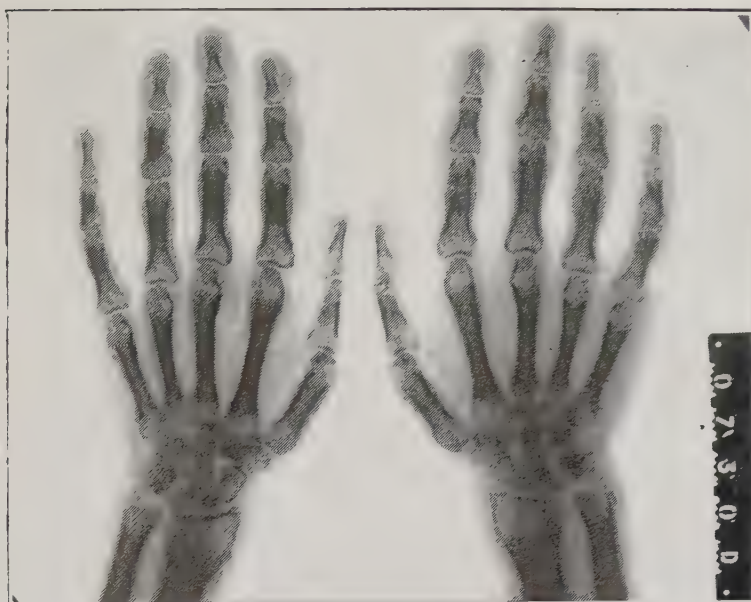
Mme Yvonne D..., âgée de 39 ans, se plaint de ressentir des douleurs dans les membres et d'éprouver constamment une lassitude extrême depuis quatre à cinq mois. Elle est adressée dans le service afin que soit recherchée la cause de son état sublébrile et de l'accroissement de volume de ses mains, de ses jambes et de ses pieds.

Dans ses antécédents, nous n'avons rien relevé, même au point de vue pulmonaire, méritant d'être retenu. Par contre, voici ce qu'elle nous apprend au sujet de sa maladie actuelle.

Le début des troubles remonte au mois d'octobre 1936, époque à laquelle Mme D... souffrait d'une rhinopharyngite aiguë. A peine en est-elle remise que, le mois suivant, elle fait une bronchite qui la tient au lit plusieurs semaines. En dépit d'une convalescence prolongée, elle demeure très fatiguée; de plus, elle commence à ressentir dans les jambes des douleurs diffuses, irrégulières et remarque que ses chevilles ont enflé.

L'hiver se passe sans incident notable, en dehors de la persis-

Radiographies : Extrémités des membres supérieurs. OBSERVATION I.



RADIOGRAPHIE N° I.



RADIOGRAPHIE N° II.

tance d'une petite toux sèche et de poussées de douleurs dans les jambes et les avant-bras.

En avril et en mai 1937, surviennent presque coup sur coup deux bronchites à la suite de chacune desquelles il y eut une reprise marquée des douleurs dans les membres. A ce moment, la malade constate, en plus d'un nouvel accroissement de volume des chevilles et des jambes, l'apparition d'un gonflement au niveau des doigts, des mains et des avant-bras. Continuant à être sub-fébrile, à tousser, à se sentir harassée, la malade redoute le moindre effort, devient irritable et se confine au lit.

Malgré les soins que Mme D... reçoit constamment, au mois de juin s'installe brusquement chez elle un épisode grippal avec élévation de température à 39 degrés, courbature, toux fréquente, et expectoration muco-purulente. A ce moment, on trouve à l'auscultation des signes de bronchite diffuse et de congestion aux bases.

Cette dernière affection laisse notre malade encore plus déprimée qu'auparavant. Son hospitalisation est alors décidée.

Dès notre premier examen, nous avons remarqué l'impression d'épuisement que produisait notre malade, la pâleur de son visage contrastant avec la teinte bistrée des paupières; mais notre attention a été particulièrement retenue par l'état de ses mains et de ses jambes.

En effet, les mains sont anormalement épaisses et élargies; les doigts paraissent massifs et cylindriques; les ongles sont striés, bombés en verre de montre. Le gonflement du dos de la main, du poignet, qui est notablement élargi, et de l'extrémité inférieure de l'avant-bras, fait disparaître le modelage élégant de la région en arrondissant les saillants et en comblant les cavités. Cet état d'infiltration des tissus des doigts et de la main produit une gêne très nette dans les mouvements.

Aux pieds, aux orteils, des déformations analogues sont constatées. Les jambes et les chevilles sont énormes, réalisant l'aspect en patte d'éléphant. On note de l'hydarthrose et une certaine limitation des mouvements au niveau des genoux. Les cuisses paraissent normales.

La pression forte, au niveau de toutes ces régions de dimensions anormales, est douloureuse et ne laisse pas de godet. On a l'impression qu'il existe une infiltration élastique des tissus. Il est difficile d'apprécier l'état du squelette et de dire la part qu'il prend dans cette hypertrophie des extrémités des membres.

Voici, par ailleurs, ce qu'un examen complet a permis de révéler.

Le visage est pâle, les yeux sont cernés. La langue présente un état saburral marqué. L'appétit est médiocre. L'exploration des viscères abdominaux ne montre aucune particularité. A l'auscultation du cœur, nous observons un rythme rapide, 110 à 120 systoles par minute, et l'existence d'un souffle mésocardiaque, systolique, doux, sans propagation, que nous avons interprété comme étant extracardiaque. La tension artérielle est de : Mx, 14; Mn, 5; Io, 7.

L'existence de râles de congestion aux bases pulmonaires, la toux fréquente, l'expectoration muco-purulente, peu abondante mais tenace, ont provoqué de notre part la demande de plusieurs examens de crachats. La réponse du laboratoire a été trois fois : absence de bacilles de Koch, même après homogénéisation. La radiographie du poumon ne révélait, en dehors de hiles un peu chargés et d'une légère accentuation de la trame pulmonaire, aucune altération pathologique importante.

Au point de vue du système nerveux, nous avons constaté uniquement des réflexes tendineux un peu vifs aux membres inférieurs.

Quelques examens ont été pratiqués dès l'entrée de la malade dans le service; en voici les résultats :

— Dans les urines : sucre, 0; albumine, 0; acétone, traces; urée, 16 g.; chlorures, 1 g.

— Dans le sang : urée, 0 g. 20; cholestérol, 4 g. 52.

— Réactions de B.-W., Meinicke, Kahn : négatives.

Protides totales = 48 g. p. 1.000 au lieu de 70.

Le rapport $\frac{\text{sérine}}{\text{globuline}} = 0,66$, au lieu de 1,50.

Polypeptidémie : 60 mg., au lieu de 20.

Métabolisme basal : + 22 p. 100.

Acuité visuelle et réflexes oculaires normaux.

Rien au niveau de la selle turcique à la radiographie du crâne.

Dosage du calcium dans le sang : 108 mg. (normal).

Examen radiologique de l'ensemble du squelette. — Les contours osseux sont doublés par un manchon opaque, de densité variable, irrégulier, offrant l'aspect de neige ou de limaille de fer orientée autour d'une barre d'aimant.

Ce manchon affecte seulement les os longs des membres. Le crâne, les clavicules, les côtes, la colonne vertébrale, le sacrum, les os du carpe et du tarse paraissent respectés; l'os iliaque seul présente un léger liséré bordant son contour depuis l'épine iliaque antéro-supérieure jusqu'au toit du cotyle.

L'os est complètement entouré par cette gaine osseuse néoformée qui présente son maximum au niveau de la diaphyse, décroît progressivement vers les épiphyses, qu'elle atteint parfois, et respecte les surfaces articulaires.

Le processus pathologique affecte les membres d'une façon symétrique, avec un maximum très net au niveau des extrémités distales, doigts, phalanges, métacarpiens et métatarsiens, dont la silhouette, normalement biconcave, devient cylindrique ou même biconvexe.

Quant aux os eux-mêmes, ils ne présentent pas de déformation notable, mais il existe une raréfaction osseuse importante, surtout au niveau des épiphyses des segments distaux, avec accentuation des images trabéculaires de l'architecture osseuse.

Il est intéressant de noter la juxtaposition du processus d'ostéoporose le plus marqué et des appositions osseuses périphériques les plus importantes, précisément aux extrémités distales des membres.

Le traitement institué durant l'hospitalisation de notre malade (injections de gluconate de calcium et d'eucalyptine) semble avoir eu d'heureux effets, puisque les douleurs, la toux, les phénomènes broncho-pulmonaires se sont presque totalement amendés, tandis que la température revenait à la normale.

Mme D... quitte le service le 10 août 1937, améliorée et paraissant

sant être dans une période de stabilisation et d'organisation de ses lésions de périostose. Nous avons été très surpris, un mois plus tard, d'apprendre qu'à la suite d'un nouvel épisode d'allure grip-pale, elle a présenté des accidents brusques d'insuffisance cardiaque auxquels elle aurait succombé rapidement.

Au cours de ces manifestations, il y aurait eu une nouvelle poussée de périostose se traduisant par de vives douleurs et un dernier et important épaississement des membres, surtout marqué à la jambe gauche.

OBSERVATION II.

(F. TRAISSAC, R. SARIC et V. DUHART,

Journ. de méd. de Bordeaux, 10 sept. 1935, n° 24, p. 633.)

M. R... est entré dans le service de M. le Professeur Mauriac, le 14 septembre 1934, pour un rhumatisme polyarticulaire subaigu ayant débuté plusieurs mois auparavant, en avril 1934.

A cette date, il aurait commencé à souffrir d'une façon insidieuse et progressive des deux genoux. Il s'agirait d'une douleur continue, pas très intense, siégeant dans toute l'articulation, ne s'étendant pas aux autres segments des membres inférieurs.

Par moment, sur ce fond de douleur continue venaient se greffer des paroxysmes sous la forme de douleurs vives, spontanées, qui duraient quelques secondes. Ces phénomènes douloureux ne s'accompagnaient pas encore de modifications du volume des genoux.

Dans le courant du mois d'avril, des douleurs du même type ont fait leur apparition au niveau des articulations tibio-tarsiennes.

Vers la fin de juillet, les douleurs intéressent pour la première fois les articulations des poignets.

A cette même époque, le malade, pour se rendre à son travail, devait porter des sabots, l'augmentation de volume de ses pieds l'empêchant de se chausser.

Le malade, ne pouvant plus travailler, entre, sur les conseils de son médecin, à l'hôpital le 14 septembre 1934.

Aucun antécédent rhumatismal; pas de maladies infectieuses

récentes, pas de gonococcie; pas d'antécédent tuberculeux personnel ou familial; il a fallu répéter plusieurs fois l'interrogatoire et faire venir sa femme pour apprendre l'histoire pulmonaire suivante, à laquelle le malade ne portait pas attention : tousseur de longue date, mais sans grande expectoration, en janvier 1934, épisode pulmonaire aigu ayant nécessité un mois d'alitement; le 26 janvier, on pratique une radioscopie pulmonaire : « Champ droit : à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur, opacité sous forme de bande horizontale, bien limitée en haut par une ligne horizontale, au contraire devenant moins sombre vers le bas... L'inclinaison du malade vers la droite ou la gauche provoque l'inclinaison de la partie supérieure de cette ombre, qui perd son horizontalité. » Durant le mois de février, le malade reprend son travail, mais continue à tousser et à cracher « du pus », dit-il. En mars, il aurait craché, en une seule fois, une quantité de pus évaluée à un demi-verre, épisode qui d'ailleurs ne l'inquiéta pas. Par la suite, si la toux persista, l'expectoration diminua et même se tarit totalement; à son entrée à l'hôpital, il ne crachait que quelques mucosités.

A l'examen, on constate, au niveau des deux membres supérieurs, des modifications symétriques consistant principalement en une augmentation de volume des mains. Celles-ci ont leurs doigts tuméfiés, en particulier au niveau des phalangettes, qui sont élargies, arrondies en baguettes de tambour. La peau violacée est le siège d'une sudation exagérée. Les ongles élargis sont déformés en verre de montre. Les mouvements d'extension des doigts sont conservés, mais la flexion est simplement amorcée. Le poignet est augmenté de volume à hauteur des styloïdes radiales et cubitales. Les mouvements sont limités par l'apparition de la douleur.

L'articulation de l'épaule semble légèrement augmentée de volume, la peau a une coloration normale. Les mouvements ne deviennent douloureux que si on leur donne l'amplitude maxima.

Au coude, l'extension est diminuée d'amplitude.

Aux membres inférieurs, les déformations sont également symétriques. L'atrophie des masses musculaires de la cuisse contraste avec l'augmentation de volume des genoux et des pieds. Les genoux

sont globuleux avec disparition des méplats. Existence du choc rotulien. Augmentation de volume des pieds avec élargissement de la cheville à hauteur des malléoles. La peau, violacée, est le siège d'une hyperhydrose; les poils ont disparu à ce niveau. Les orteils sont aplatis et élargis en baguette de tambour.

L'examen de l'appareil pulmonaire révèle une matité à droite, au niveau du 5^e espace intercostal et ne dépassant pas les fausses-côtes. La respiration est très diminuée à la base droite.

La radiographie après lipiodol (Prof. agrégé Despons) montre que la masse opaque ne s'injecte pas et qu'il existe tout autour des dilatations bronchiques.

La radiographie du squelette montre, au niveau de tous les os et même au niveau du crâne, les trois aspects habituels de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante : os soufflés et décalcifiés, périostose engainante.

Examen biologique. — Pas de bacille de Koch dans quelques crachats salivaires recueillis; réaction de Wassermann négative dans le sang; réaction de Casoni négative, de Weinberg douteuse; pas de parasites dans les selles.

Sang : hémoglobine, 80 p. 100; globules rouges, 4.185.000; globules blancs, 23.250 avec pour 100 : 12 lymphocytes, 2 monocytes, 85 polynutrophiles, 1 polyéosinophile.

Réaction de Vernes à la résorcine : densité optique, 87 (mais le malade est légèrement fébrile).

Liquide céphalo-rachidien normal.

Calcémie, 115 milligrammes pour 1.000, avec calciurie à 0 g. 20 par vingt-quatre heures. Phosphore minéral, 60 mmg. par litre de sang total.

Le diagnostic est celui de : collection pulmonaire droite vraisemblablement purulente; ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique.

Le malade n'accepte pas l'intervention et quitte l'hôpital.

Depuis, pas de nouvelles.

OBSERVATION III.

(SAINTON, DARBOIS et LUTON,

Soc. méd. des hôpitaux, 16 mars 1923, p. 439.)

Homme âgé de 37 ans.

Il entre, le 3 janvier 1923, à l'Hôpital Tenon, pour des douleurs articulaires siégeant aux extrémités des membres supérieurs et inférieurs évoluant depuis plus d'un an, procédant par poussées successives.

Le début fut insidieux; il eut lieu, il y a un an, par des douleurs au niveau des mains s'exagérant à la fin de la journée sous l'influence du travail; leur intensité augmentant, les mains gonflèrent, devinrent maladroites en même temps que les forces déclinaient au point d'empêcher cet homme de se livrer à son occupation habituelle de lamineur.

A l'examen, l'hypertrophie considérable des extrémités des membres supérieurs attire l'attention, par leur manque de proportion avec les autres segments du membre et la taille du sujet, qui est de 1 m. 76. Les mains sont « en battoir », trapues, à la fois épaisses et élargies, les doigts sont massifs, boudinés, leur extrémité est renflée en baguette de tambour, les ongles sont fortement incurvés, recourbés en verre de montre.

Il existe un gonflement des parties molles, variable, et plus ou moins douloureux suivant le moment où on examine le malade. L'extrémité inférieure et la diaphyse du radius et du cubitus sont élargies et épaissies, le tour du poignet au niveau des apophyses styloïdes mesure 21 cm. 5, tandis que la longueur de l'avant-bras est de 31 centimètres.

La palpation et la pression des épiphyses et de la moitié inférieure des diaphyses radiales et cubitales; ainsi que des métacarpiens et des phalanges, sont douloureuses.

Enfin il existe une diminution notable de la force musculaire des extenseurs et des fléchisseurs des doigts, à laquelle s'ajoute la gêne fonctionnelle causée par l'épaississement des téguments qui accompagne l'hypertrophie des os.

Aux membres inférieurs, les déformations des pieds et de la moitié inférieure des jambes sont tout à fait analogues à celles décrites aux membres supérieurs.

Les pieds sont presque carrés, épais, massifs; les orteils sont augmentés de volume, les ongles sont déformés et nettement en verre de montre. Les téguments sont épaissis au niveau des malléoles.

Les articulations tibio-tarsiennes semblent élargies; le tour du cou-de-pied au niveau des malléoles est de 32 centimètres. Les genoux sont volumineux et gonflés. La palpation au voisinage des articles est douloureuse. La force musculaire est diminuée au niveau des fléchisseurs et des extenseurs de la jambe.

Le reste du squelette semble normal; il existe cependant un léger degré de cyphose dorsale.

Examen radiologique : Aux mains, les phalanges ne présentent aucune modification pathologique; par contre, les 1^{er}, 3^e, 4^e et 5^e métacarpiens ont une diaphyse un peu élargie, entourée d'une couche osseuse de nouvelle formation ayant presque la densité de l'os ancien et épaisse de 1 à 3 millimètres. Les extrémités épiphysaires et les surfaces articulaires sont indemnes. Les os du carpe et l'articulation radiocarpienne sont intacts.

Aux pieds, les phalanges sont indemnes; la diaphyse des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e métatarsiens est entourée d'un manchon osseux, qui double leur calibre. Les épiphyses et les surfaces articulaires sont normales.

Aux avant-bras et aux jambes, c'est surtout au pourtour de la diaphyse que les néoformations osseuses sont notables. L'aspect pathologique est presque identique à droite et à gauche.

Les diaphyses du radius et du cubitus sont engainées dans une couche osseuse régulièrement épaisse de 3 à 5 millimètres dont la densité est presque celle de l'os et dont la face externe est à peine ondulée et comme rugueuse. Il n'y a pas d'arborisation osseuse exubérante, pas de zone de décalcification intra-osseuse, pas de séquestre en formation. Le fourreau d'ostéite hypertrophiante s'arrête un peu avant les épiphyses, qui sont normales. Les surfaces articulaires du poignet et du coude sont intactes.

Au pourtour de l'extrémité inférieure de la diaphyse humérale, il y a un léger épaississement sur une hauteur de 5 à 6 centimètres. La diaphyse elle-même a son aspect habituel.

Aux membres inférieurs, les caractères sont les mêmes, la nouvelle couche osseuse entoure les diaphyses d'un manchon épais de 3 à 5 millimètres, qui, dans la moitié inférieure de la jambe, comble presque l'espace intertibio-péronier, mais s'arrête aux épiphyses. Articulation tibio-tarsienne intacte.

En résumé, aspect d'ostéite engainante localisée aux diaphyses des os larges, respectant les épiphyses et les articulations et ne s'accompagnant pas de foyers de nécrose intra-osseux.

Symétrie remarquable des lésions des deux côtés.

Les autres parties du squelette sont intactes.

Lésions pleuro-pulmonaires. — Infection pleuro-pulmonaire d'allure chronique. Pleurésie gauche avec épanchement en 1917 qui dura trois semaines; il n'a jamais cessé de tousser, surtout en hiver. Expectoration muco-purulente abondante, surtout au réveil.

Diminution notable de la sonorité dans toute la partie inférieure et moyenne du poumon; diminution du murmure vésiculaire dans la même région. Sonorité légèrement exagérée au sommet gauche; dans l'aisselle, par instant, souffle de timbre grave, avec quelques râles sous-crépitanants après la toux.

Recherche du bacille de Koch négative, même après homogénéisation. Inoculation au cobaye négative.

A l'examen radiologique, l'hémithorax droit a une clarté parfaite et respire supplémentairement, l'hémithorax gauche est obscur dans toute sa hauteur; le bord gauche du cœur est invisible, son bord droit ne dépasse pas l'ombre sterno-vertébrale. Les culs-de-sac costo-diaphragmatiques gauches sont totalement obscurs. Cependant, dans les 3^e et 4^e espaces intercostaux existe une zone lumineuse ovale qui peut être une caverne ou un petit pneumothorax localisé. Le poumon paraît former un bloc opaque enchâssé dans une plèvre très épaissie.

Autres organes. — Aortite : double souffle au foyer d'élection. Tension : Mx, 25; Mn, 9 au Pachon. Lésions dues à une syphilis contractée en 1906. B.-W. négatif actuellement.

Examen du sang : léger degré de polynucléose.

Globules rouges, 3.000.000; globules blancs, 8.000, dont 83 p. 100 de polynucléaires, 10 p. 100 de mononucléaires, 7 p. 100 de lymphocytes.

Urines : ni sucre, ni albumine.

Pas de troubles du système nerveux.

Etat général médiocre. Le malade a perdu ses forces. Sueurs nocturnes, légère augmentation de la température vespérale.

OBSERVATION IV.

(RÉNON et GÉRAUDEL, *Presse médicale*, 23 juin 1920, n° 42, p. 413.)

Nous recevions, le 17 octobre 1913, à l'Hôpital Necker, un malade de 66 ans atteint à la fois de douleurs des membres et d'une affection broncho-pulmonaire, à laquelle il succombait vingt-neuf jours après.

Les membres, douloureux spontanément et lors des mouvements actifs, sont épaissis surtout au niveau des mains et des pieds. La radiographie montre la moitié inférieure de l'humérus, le radius et le cubitus, les métacarpiens, les phalanges et les phalanges engainées par une couche osseuse claire, à contours irréguliers, entourant l'ombre opaque régulière du squelette primitif. Cette gaine néoformée est diaphysaire : les épiphyses sont respectées ainsi que les surfaces articulaires dont le contour reste normal et précis. Les os du carpe et les phalangettes sont indemnes. Au membre inférieur, on note le même maximum aux extrémités, la même localisation élective sur les diaphyses, la même intégrité des épiphyses, des surfaces articulaires, des os du tarse et des phalangettes. Une radiographie du crâne donne une ombre plus dense que normalement, mais régulière et sans modifications de contour. Il en est de même du thorax, des clavicules, des omoplates.

Il n'existe aucun trouble des réflexes. Les urines sont normales. Le Wassermann est négatif.

L'autopsie, pratiquée trente-six heures après la mort, fait découvrir un cancer de la moitié inférieure du lobe supérieur du poumon droit avec pneumonie chronique, dont l'examen histologique fait préciser la nature épithéliomateuse. On ne constate pas de lésions du cœur ni de la rate. Le foie, du poids de 1.900 grammes, présente une légère sclérose des gaines glissonniennes et un peu de stéatose des veines péri-portales. Des foyers isolés de néphrite chronique existent sur les reins. Les surrénales, augmentées de volume, présentent quelques placards de sclérose fibrillaire et de la distension des sinusoides de la médullaire. Le lobe antérieur de l'hypophyse est en état d'hyperactivité manifeste; la trame conjonctive est épaissie légèrement; les sinusoides intertrabéculaires sont distendues et les lacs interlobaires sont remplis de substance colloïde. Le lobe postérieur, très développé, est riche en cellules imprégnées de pigment brun clair.

Lésions du tissu osseux. Examen macroscopique. — Après dissection de l'articulation du genou et des extrémités fémorale et tibiale, on voit la surface non articulaire de ces os irrégulière, hérissée de petites saillies osseuses plus ou moins obtuses. Le périoste, épaissi, se continue directement avec un tissu fibreux également épaissi. La dénudation parfaite de l'os est impossible; on ne peut isoler fémur et tibia des parties molles qu'artificiellement, en sectionnant au plus près les trousseaux fibreux unissant les muscles à l'os.

Les altérations osseuses sont plus marquées sur la diaphyse que sur l'épiphyse. Les surfaces articulaires, relativement indemnes, présentent seulement un léger dépoli des surfaces condyliennes, du plateau tibial et de la rotule. Les ligaments intra-articulaires et les ménisques tibiaux sont légèrement vascularisés, mais non épaissis. Il n'y a pas d'arthrite réelle. La déformation du genou tient surtout à un développement anormal du tissu graisseux de l'article.

Des altérations osseuses du même type s'observent au niveau de l'avant-pied sur les métatarsiens et sur les phalanges.

On ne relève de lésion ni sur la face interne si sur la face

externe des os du crâne, du sternum, des côtes et des clavicules, ni sur les os de la face, ni sur la colonne vertébrale.

L'aspect habituel de la cavité pelvienne n'était pas modifié

Examen microscopique :

Médus droit : Bague osseuse axiale volumineuse, à surface extérieure irrégulière, où alternent saillies et encoches. La substance osseuse est comme boursouflée, largement creusée de cavités distendues.

Dans son ensemble, la bague osseuse peut être divisée en trois couches.

Couche périphérique : Il y a production incessante d'os nouveau. Mais cette production irrégulière, d'intensité variable, plus marquée en certains points, est associée à un processus opposé de destruction de l'os formé, processus surtout marqué dans la couche moyenne.

Couche moyenne : Il est possible de saisir sur le vif le processus de destruction de la travée osseuse. Toutes les variétés d'aspect et d'état du tissu médullaire se mêlent sans qu'on puisse trouver une loi quelconque à leur arrangement.

Couche cérébrale : Reste de l'os ancien, érodé sur sa face externe où il est recouvert par de l'os nouveau. Cet os est altéré partout.

Fémur : Mêmes lésions que celles de la phalangine, mais les trois couches sont moins nettement individualisées. Le processus formateur et le processus destructeur se mêlent très intimement. La face extérieure de l'os est beaucoup plus irrégulière que sur la phalangine. Elle est hérissée de saillies complexes et contournées, déjà visibles à l'œil nu. Toute la partie néoformée est comme baignée dans un tissu conjonctivo-osseux, qui évolue indistinctement tantôt vers l'édification, tantôt vers la destruction. L'ossification progressive du tissu conjonctif, qui avoisine la surface osseuse, empiète peu à peu sur les parties molles, incorporant à l'os nouveau les formations rencontrées, artérioles avec leur tunique musculaire, fibrilles élastiques longtemps reconnaissables.

En résumé, cette ostéopathie se manifeste par un double proces-

sus : néoformation à la périphérie par multiplication ostéoblastique et calcification progressive des substances intercellulaires, fibrillaires et interfibrillaires; résorption dans la zone intermédiaire par ostéoclastes attaquant à la fois vers la périphérie l'os néoformé et vers le centre l'os compact ancien. La raréfaction des lamelles osseuses de l'os ancien se fait inégalement. A l'œil nu, sur les sections des différents os, fémur, tibia, péroné, l'altération de l'os ancien est légèrement marquée dans certains points et très avancée dans d'autres. Quand le processus, à peine ébauché, intéresse seulement une mince couronne de l'os ancien, la gaine d'os nouveau tranche nettement sur la bague osseuse ancienne. Quand le processus de résorption est plus accusé, on distingue plus difficilement l'os ancien de l'os nouveau, les deux ayant pris le même aspect spongieux.

Périostose liée à des malformations cardiaques.

OBSERVATION V.

(BATTY SHAW et HIGHAM COOPER, *The Lancet*, 30 mars 1907, p. 880.)

La malade, une jeune fille de 21 ans, récemment admise à l'hôpital du Collège de l'Université, souffrait de palpitations, dyspnée et cyanose depuis sa naissance. Pendant ces dix dernières années, elle a souffert de douleurs dans les jambes, dans les chevilles, dans les poignets et dans les diaphyses des os longs des jambes, surtout après la marche et dans la station debout.

Elle eut la fièvre scarlatine à 10 ans et pas d'autre maladie. Aucun passé de rhumatisme aigu ou de syphilis dans sa famille, dont tous les membres sont en parfaite santé.

La malade était cyanosée, avait les doigts, les pieds et le nez gros.

Dans la région précordiale, on percevait un murmure systolique, probablement dû à l'insuffisance du septum interventriculaire, dans

les 3^e et 4^e espaces intercostaux sur la gauche du sternum. On le percevait aussi à la pointe du cœur et dans le 2^e espace intercostal. Pas de propagation vers la clavicule. Il n'existait pas de signes de ces maladies du poumon qui ont été trouvées jusqu'ici associées à l'hypertrophie des doigts et à l'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

L'index opsonique observé 5 fois était : 0,96-0,98-0,96-0,96-0,82.

L'examen du sang montra : 8.320.000 globules rouges; 9.300 globules blancs par millimètre cube. Le pourcentage d'hémoglobine était de 150, et l'index colorimétrique, 0,94.

Il y avait : 60,2 p. 100 polynucléaires; 19,9 petits lymphocytes; 12 p. 100 gros lymphocytes.

Cellules hyalines, 6,9 p. 100; cellules éosinophiles, 1 p. 100. Outre l'hypertrophie déjà signalée, il y avait un gonflement évident des deux jambes, dû à l'épaississement des extrémités inférieures du tibia et du péroné, un léger grossissement des os de l'avant-bras, des poignets et de la diaphyse des métacarpiens et des phalanges.

Radiographie. — Epaississement des tibias et péronés des deux jambes, spécialement au niveau de leurs deux tiers inférieurs et à droite.

Dépôt osseux irrégulier au point d'implantation des ligaments interosseux adjacents au tibia et au péroné. La partie supérieure de la diaphyse fémorale était augmentée de volume, mais à un degré plus marqué, spécialement à la jambe droite. La tête, le col et la moitié inférieure du fémur sont normaux.

Les premières et deuxième phalanges des doigts, les pouces, les métacarpiens, les premières et deuxième phalanges des orteils, les métatarsiens et les os des deux avant-bras portaient un léger épaississement; il n'y avait aucune augmentation des os des phalanges des doigts et des orteils.

Périostose chez des sujets présentant un foyer d'infection.

OBSERVATION VI.

(Ch. LASSERRE, *Journ. de méd. de Bordeaux*, 30 mars 1932,
n° 7, p. 173.)

F..., 8 ans, en traitement à l'Aérium d'Arès.

Cet enfant aurait eu un mal de Pott vers l'âge de 2 ans. Il a été immobilisé pendant plusieurs années, mais seulement à partir de 4 ans, dans les corsets plâtrés. Il porte depuis quelques mois un corset orthopédique en celluloïd.

On est étonné d'abord par l'allure de ce malade. Il n'accuse pas de symptômes douloureux, mais il se sent constamment harassé de fatigue et ne peut pas suivre ses camarades pendant les promenades. Les déformations constituent bien la note dominante. On remarque une importante gibbosité pottique dorsale moyenne. Le thorax est absolument immobile, figé, et le type respiratoire est exclusivement abdominal.

Les mains, violacées, surprennent par leurs dimensions. Elles sont grosses et surtout déformées. Les doigts sont considérablement élargis et la phalangette s'étale, se renfle et devient bulbeuse. L'ongle, très élargi, est, en outre, allongé et recourbé. La phalangette a une facilité anormale à se placer en hyperextension. La déformation est sensiblement différente de celle « du doigt hippocratique »; le poignet est notablement élargi.

Aux membres inférieurs, les régions malléolaires sont très volumineuses, à telle enseigne que le bas de la jambe est constitué par une grosse et large bague osseuse, située au-dessus de l'articulation tibio-tarsienne. Les orteils sont un peu allongés, mais surtout élargis, évasés en palettes à leur extrémité. Les ongles des gros orteils sont recourbés.

Les genoux présentent une hydarthrose à peu près symétrique qui s'est presque résorbée depuis l'entrée de l'enfant à l'Aérium.

Les os du crâne et de la face ne présentent pas de modifications appréciables à l'examen clinique. Toutefois, on ne peut s'empêcher de constater que le facies et les lèvres épaisses rappellent l'aspect des acromégaliques.

L'étude radiologique de ce malade fournit des données très importantes. En dehors d'une ombre médiastinale traduisant un vieil abcès pottique et d'une déformation vertébrale où il est difficile de retrouver des contours précis aux corps vertébraux télescopés, on constate :

a) Un manchon à limites assez précises bordant les extrémités inférieures du tibia et du péroné, les 1^{er}, 2^e, 4^e et 5^e métacarpiens droits, le 5^e métacarpien gauche, les 5^e métatarsiens droit et gauche, au niveau de la partie moyenne de leur diaphyse. Le manchon demi-opaque est séparé de l'os compact sous-jacent par un liséré plus clair.

b) Une raréfaction osseuse marquée au niveau des premières phalanges de tous les doigts. Les phalangettes sont indemnes.

OBSERVATION VII.

(SORREL, Mme SORREL, DÉJERINE et VIÉ,
Soc. anat. de Paris, juin 1922, p. 231.)

Malade atteint d'un mal de Pott dorso-lombaire vers l'âge de 5 ans. Rapidement, une gibbosité importante se dessina; à 6 ans 1/2, en 1899; un abcès de la fosse iliaque droite apparut, il se fistulisa au niveau du triangle de Scarpa, et la fistule ne s'est jamais refermée. A 22 ans, en 1915, un abcès de la fosse iliaque gauche apparut à son tour, se fistulisa de même, et la fistule continue à suppurer depuis ce temps.

Depuis vingt-quatre ans, par conséquent, le malade est porteur d'une lésion pottique toujours en évolution avec une fistule d'un abcès iliaque droit depuis vingt-deux ans et d'un abcès iliaque gauche depuis sept ans. A plusieurs reprises, il a fait des accidents pulmonaires :

En 1909 (à 16 ans), il a été soigné pour une bronchite; en 1916, pour une congestion pulmonaire; en 1921, pour une pleurite de la base droite. Il a été également traité pour des accidents cardiaques en 1918.

D... (Ch.), n'a d'ailleurs jamais été soigné régulièrement pour son mal de Pott. Il a fait quelques séjours, mais très courts, à l'hôpital maritime en 1901, 1906 et 1907.

La gibbosité est, comme il arrive en ces cas, considérable. Elle débute vers la 2^e dorsale pour atteindre la région lombaire, et il semble que toutes les vertèbres dorsales soient intéressées.

Le thorax est globuleux, diminué de hauteur, tassé, avec un sternum projeté en avant et la capacité pulmonaire doit se trouver singulièrement diminuée.

Pourtant, D... affirme avoir pu mener une vie à peu près normale, et il dit exercer depuis l'âge de 18 ans, et cela d'une façon régulière, le métier de mécanicien.

En ces derniers mois, souffrant à nouveau, et les fistules dont il est porteur suppurant plus abondamment, il est entré à l'Hôpital maritime de Berck.

En examinant ce malade, nous avons été particulièrement frappés par les déformations des phalanges terminales des doigts et des orteils : épaissement antéro-postérieur de la troisième phalange avec élargissement et incurvation de l'ongle en verre de montre et état lisse de la surface cutanée rétro-unguéale sans que la deuxième phalange présente d'altération comparable; c'est le doigt hippocratique classique dans toute sa pureté. La lésion est un peu plus marquée au niveau des pouces et des orteils, mais existe encore une fois sur tous les doigts.

En palpant soigneusement les autres phalanges, les métacarpiens et les métatarsiens, on se rend compte qu'ils sont un peu épaissis et n'ont plus tout à fait leur forme normale; mais la lésion est légère, ne se traduit guère à la vue, et le contraste est grand entre les dernières phalanges élargies en baguettes de tambour et les autres.

Les radiographies montrent :

1° Le squelette des troisièmes phalanges est normal : il y a, par conséquent, une opposition manifeste entre le volume de ces phalanges hypertrophiées et leur squelette. C'est bien là ce que l'on constate dans le doigt hippocratique où « l'hypertrophie porte uniquement sur la pulpe du doigt, la portion osseuse restant normale ».

2° Les deuxièmes phalanges des doigts présentent un squelette presque normal aussi; un peu d'épaississement des parties latérales de la diaphyse, qui perd ainsi son aspect en sablier.

3° Les squelettes des premières phalanges, par contre, présentent une altération importante : latéralement, un tissu osseux néoformé engaine véritablement ces diaphyses, et ces gaines ont une forme irrégulière.

Les épiphyses, par contre, et les extrémités articulaires ont conservé leur forme habituelle.

4° Les mêmes déformations, mais un peu moins marquées, se retrouvent au niveau des métacarpiens, surtout des 4^e et 5^e.

5° Aux pieds, la déformation n'est qu'ébauchée, et ce n'est que sur les 4^e et 5^e métatarsiens qu'on la retrouve assez nettement.

Le sujet se prêtant d'assez mauvaise grâce aux divers examens, il ne nous a pas été possible de faire radiographier les diaphyses des os de la jambe ou de l'avant-bras.

Nous ajoutons que les diverses réactions de laboratoire, qui constituent actuellement le séro-diagnostic de la syphilis, ont été négatives. Les réactions constituant le séro-diagnostic de la tuberculose ont été positives. Les cuti-réactions à la tuberculine ont été fortement positives.

L'examen des poumons ne révèle aucun signe de tuberculose, et l'auscultation est également négative.

Il n'y a pas d'albumine dans les urines.

Observations recueillies chez des sujets présentant des lésions de l'aire portale.

(Observations de GILBERT et FOURNIER, LEREBoullet.)

Il ne s'agirait pas de lésions osseuses.

Périostoses dont la cause n'est pas définie.

OBSERVATION VIII.

(DEBRÉ et Mlle Cl. VOGT, *Revue neurologique*, 8 nov. 1928, p. 703.)

C... (P.), âgé de 48 ans, a vu débiter sa maladie actuelle il y a deux ans. A cette époque, signes de dépression nerveuse (ennui, tristesse, sensation de fatigue et d'affaiblissement général). Crises d'étouffement caractérisées par une impression de suffocation, s'accompagnant de troubles vaso-moteurs, bouffées de chaleur et sudation.

En juillet 1927, sensation d'engourdissement au niveau des régions cervico-dorsale et lombaire. Affaiblissement musculaire considérable. En septembre 1927, un médecin fait le diagnostic de mal de Pott et lui fait appliquer un corset plâtré. A cette époque était apparu une augmentation de volume des articulations des doigts, poignets, pieds, tibio-tarsiennes, genoux. Les pieds deviennent si volumineux que le malade doit renoncer à se chausser.

En août 1928, on écarte le diagnostic de mal de Pott. L'aspect est le suivant : visage allongé, avec nez volumineux et très rouge, devenant facilement violacé, yeux en exophtalmie, sourcils épais très noirs et saillants. Lèvres un peu épaisses, langue légèrement augmentée de volume et fissurée.

L'hypertrophie des mains est considérable. Les doigts, très gros, sont gonflés en fuseau, par suite de gonflement articulaire. Les poignets font une saillie importante au-dessus de la main. Les coudes sont hypertrophiés. Les épaules ne paraissent pas touchées, mais sont douloureuses. Les pieds sont énormes, très élargis et

épaissis. Déformation importante du genou avec hydarthrose. Pigmentation de la peau. Atteintes viscérales multiples. Hypertrophie du corps thyroïde, augmentation considérable du volume du foie. Poumons normaux cliniquement et radiologiquement. Cœur normal.

Dans l'ensemble, symptômes fonctionnels légers : asthénie, douleurs articulaires. Phénomènes vaso-moteurs importants, troubles du caractère.

A la radiographie, lésions osseuses très importante et généralisées. Les diaphyses sont entourées d'une gaine osseuse, qui s'aminuit progressivement en descendant vers l'épiphyse, au niveau de laquelle elle disparaît.

OBSERVATION IX.

(L. RAMOND et M. BASCOURRET,

Soc. méd. des hôpitaux, 18 juin 1926, p. 1015.)

F... (M.), âgé de 26 ans, exerce la profession de sergent de ville. Il est venu nous consulter au mois d'avril dernier en raison du développement progressif et anormal de ses pieds et de ses mains, et principalement à cause des douleurs légères et des craquements qu'il éprouvait depuis quelque temps au niveau des genoux, des chevilles et des poignets. Il ajoutait, en outre, qu'il se sentait constamment harassé de fatigue.

Tous ces troubles, fonctionnels et physiques, se sont développés insidieusement, très lentement, progressivement. Il en fait remonter le début à quatre ans environ, à l'époque où il faisait encore son service militaire. Il reconnut alors, en effet, pour la première fois, que ses pieds grossissaient à tel point qu'un beau jour il ne put plus lacer ses brodequins, et que bientôt il dut en changer la pointure.

Aucune maladie antérieure n'a précédé l'apparition de ces déformations. Jusque-là, cet homme n'avait jamais été malade, car on ne peut compter comme maladie une sciatique légère dont il a souffert pendant quelques mois à l'âge de 18 ans.

Autrefois, il avait des mains et des pieds de dimensions normales. Dans sa famille, tout le monde est bien constitué. Ses parents sont encore vivants et en bonne santé; il en est de même de son frère et de ses deux sœurs, tous de taille moyenne ordinaire et normalement conformés.

A l'heure actuelle, il est impossible de ne pas être frappé, dès l'abord, par le volume énorme des extrémités des quatre membres de ce sujet; il forme un contraste remarquable avec sa taille moyenne (1 m. 70) et les dimensions normales des autres segments du corps.

Aux membres supérieurs, les doigts sont gros, boudinés, principalement au niveau de la phalange dont l'extrémité se renfle en baguette de tambour. Les ongles qui recouvrent ces parties sont larges et fortement incurvés en verre de montre. Cette déformation est surtout appréciable au niveau du pouce dont l'ongle représente une véritable portion de sphère (cette phalange mesure 9 centimètres de tour à la hauteur de la matrice de l'ongle; mesuré à la même hauteur, le tour du médius est de 8 cm. 5; la longueur totale de ce 3^e doigt, mesurée depuis le fond du sillon interdigital, est de 10 centimètres.

Les deux mains sont, l'une et l'autre, volumineuses; elles ont 21 centimètres de long au total; mais la région métacarpienne — paume et dos de la main — bien qu'elle soit légèrement agrandie dans ses deux dimensions (11 cm. 5 de long sur 10 cm. 2 de large) l'est proportionnellement beaucoup moins que les doigts, et elle n'est en tout cas nullement déformée.

Au contraire, au poignet, les déformations sont considérables. Très élargi, le poignet forme au-dessus de la main une énorme saillie, relativement peu appréciable au niveau de la face antérieure, très remarquable au niveau de la face dorsale, au point de simuler, quand on le regarde de profil, l'aspect dit en dos de fourchette que prend l'extrémité inférieure de l'avant-bras dans les fractures basses du radius. Les extrémités inférieures du radius et du cubitus, devenues énormes, font saillie en dedans et en dehors du poignet, et cependant les apophyses styloïdes radiale et cubitale ne sont pas hypertrophiées dans les mêmes proportions (à ce niveau, le tour du poignet est de 22 centimètres).

L'hypertrophie ne remonte guère aux membres supérieurs plus haut qu'à 9 centimètres environ au-dessus de l'interligne articulaire radio-carpien en dedans, du côté du cubitus, et à 5 centimètres seulement du côté du radius. Plus haut, les avant-bras, puis les bras sont normaux.

Aux membres inférieurs, les pieds sont très grands. Cet homme, chaussait du 42 à l'âge de 19 ans, au moment de son incorporation dans l'armée, il chausse, aujourd'hui, du 45. Les orteils sont allongés; ils sont surtout très gros. Comme les doigts, ils sont déformés principalement au niveau de leur troisième phalange, qui est renflée en baguette de tambour, au moins en ce qui concerne les trois premiers orteils. L'ongle du gros orteil est à chaque pied incurvé en verre de montre, moins fortement toutefois qu'au niveau des doigts. Le gros orteil mesure 6 cm. 5 de longueur à partir du sommet de l'espace interdigital; le tour de son extrémité atteint presque 12 centimètres. Alors que les régions métatarsiennes et tarsiennes du pied sont relativement peu modifiées, bien qu'agrandies légèrement, le cou-de-pied est des deux côtés volumineux et saillant. La cheville mesure, à droite comme à gauche, 30 centimètres de circonférence.

Les jambes ont leurs dimensions normales. Les téguments sont certainement un peu épaissis au niveau des extrémités volumineuses, mais la palpation montre que le squelette prend la part la plus importante à l'hypertrophie de ces régions, en particulier pour ce qui est des poignets et des chevilles.

La radiographie confirme l'existence de lésions osseuses accentuées qui consistent en une hypertrophie des os, principalement apparente au niveau des extrémités inférieures du tibia, du péroné, du radius et du cubitus. Le péroné et le cubitus, dans leur extrémité inférieure, sont presque doublés de volume. Aux mains, les métacarpiens sont nettement plus gros que de coutume; aux pieds, le 1^{er} métatarsien est très épaissi, et il existe au niveau de la phalangette du gros orteil quelques végétations osseuses qui en déforment les contours à l'extrémité et à la base.

Il n'existe aucune autre déformation du squelette ou des parties molles que celles des extrémités des membres.

Les troubles fonctionnels accusés par le malade consistent en une certaine gêne des mouvements des chevilles et des poignets et en craquements articulaires. Cependant, tous les mouvements de ces jointures sont possibles, et ce sergent de ville peut faire son travail d'une façon satisfaisante. La palpation des régions déformées n'est nullement douloureuse. Nous n'avons pas pu par nous-même percevoir de craquements articulaires.

L'état général ne paraît pas touché. Il n'y a pas de fièvre, pas d'amaigrissement, pas de modification des fonctions digestives. Cependant, cet homme se plaint de ressentir depuis plusieurs mois une fatigue extrême tous les soirs, à tel point qu'il n'a pris depuis longtemps aucune distraction, toutes ses heures de loisir étant occupées à se reposer.

Tous les viscères sont sains et fonctionnent normalement. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

OBSERVATION X.

(LÉRI, LAYANI et POTTIER,

Soc. méd. des hôpitaux, 13 nov. 1925, p. 1425.)

M... (M.), manoeuvre, est âgé de 61 ans. Il se plaint d'un certain degré d'œdème malléolaire lors de grandes marches et d'une sensation de fatigue générale. L'interrogatoire n'apprend rien de plus; mais d'emblée l'attention est attirée par le volume anormal des extrémités des membres.

Les extrémités inférieures des avant-bras sont épaisses et élargies dans tous leurs diamètres et forment de larges palettes au-dessous des avant-bras maigres et graciles. Les chevilles, très larges, donnent de solides assises aux membres inférieurs amaigris. Les mains et les pieds sont sensiblement déformés, mais ils ne présentent pas tous les caractères habituels à l'affection; ils sont larges, un peu « en battoir »; les doigts « étoffés », dans tous leurs diamètres, sont cylindriques, mais non étalés au bout « en baguettes de tambour », les ongles sont bien incurvés, mais plus dans

leur axe sagittal que transversal; ils sont plus en « bec » qu'en « verre de montre ». Cependant, le gros orteil droit est épaissi au niveau de sa dernière phalange et, avec son ongle large, en verre de montre, il a seul l'aspect classique complet de la maladie de P. Marie.

La base du thorax semble déjetée en dehors par deux saillies, qui bossellent des hypocondres latéralement, l'un à droite; l'autre à gauche, sur la ligne axillaire antérieure.

L'examen systématique du reste du squelette ne décèle rien. Le rapport des mensurations des segments des membres est normal; le jeu des articulations est souple et d'amplitude normale. La taille est de 1 m. 71; la grande envergure est de 1 m. 90.

L'exploration des appareils viscéraux ne montre rien d'anormal; en particulier, à l'auscultation, le rythme respiratoire et le murmure vésiculaire sont à type d'emphysème, mais il n'y a pas de bruits adventices qui dénotent une lésion en foyer. Sur la radiographie, les plages pulmonaires sont claires dans toute leur étendue; les ombres hilaires se montrent faites de travées juxta-hilaires denses et de quelques petits ganglions très opaques à contour net. Les bruits du cœur sont réguliers, la tension est de : Mx, 18, Mn, 9, au Pachon. Les urines ne renferment ni sucre, ni albumine. Le Wassermann du sang est négatif.

Dans ses antécédents, le malade n'a eu que quelques maladies éruptives de l'enfance : rougeole et scarlatine.

En outre, en 1920, à l'âge de 56 ans, après une chute de sa hauteur dans un chantier où il travaillait comme manœuvre, il s'est fracturé le col fémoral et le radius du côté droit. La fracture du fémur a été aussitôt traitée, mais celle du radius n'a été reconnue et plâtrée que deux mois plus tard. En 1922, un médecin, consulté par le malade pour un peu de fatigue générale, fut surpris par la déformation du poignet gauche; il le traita pour une fracture, que le malade rechercha en vain dans ses souvenirs, et l'immobilisa dans un nouveau plâtre.

L'étude radiologique des membres nous fournit deux données anatomiques importantes :

1° Une gaine ostéo-périostique de densité variable, inégalement

épaisse, entoure la diaphyse. Ce manchon demi-opaque est souvent séparé du tube compact par un mince liséré transparent; on a l'impression d'un os qui, en coupe transversale, serait pour ainsi dire un os « en cocarde ». Mais si elle est diaphysaire, la gaine est aussi et bien plus encore épiphysaire. Les radiographies des mains et des pieds révèlent des lésions semblables, surtout nettes au niveau des 5^e métacarpiens et métatarsiens droit et gauche. Aux mains comme aux pieds, un manchon ouaté entoure les premières phalanges sur leur tiers inférieur. Les deuxième phalanges sont peu touchées; au pied pourtant, celle du gros orteil est en sablier, son épiphyse est boursouflée, déformée jusqu'au contact de l'interligne qui, là comme ailleurs, est normal. Les troisième phalanges sont, aux mains, boursouflées sur leur extrémité distale en une sorte de champignon à structure radiée. Ajoutons que ces lésions, peu systématisées aux pieds, semblent l'être plus aux mains; elles sont d'autant plus nettes qu'on s'approche de leur bord cubital.

2° Une deuxième constatation s'impose : c'est l'extrême raréfaction du système osseux. Elle est visible sur l'ensemble du squelette des membres, notamment sur les épiphyses des segments distaux où l'os est poreux et boursoufflé, sur leurs régions juxta-épiphysaires où les travées amincies dessinent des « chevrons », sur les épiphyses aussi des humérus et des fémurs.

L'ostéoporose semble donc être un second caractère radiologique important de l'affection; elle ne se localise pas aux os des extrémités; elle atteint d'une façon plus diffuse le système osseux et faite de l'ostéopathie hypertrophiante une maladie de tout le squelette.

OBSERVATION XI.

(APERT et ROUILLARD,

Soc. méd. des hôpitaux de Paris, 1912, t. 33, 3^e série, p. 346.)

Le jeune homme de 17 ans que nous vous présentons frappe à première vue par le volume exagéré de ses mains et de ses pieds; cette hypertrophie des quatre extrémités fait penser d'abord à

l'acromégalie. Toutefois, si on détaille la conformation de ce sujet, on s'aperçoit qu'il faut réformer ce diagnostic; il s'agit, à n'en pas douter, de l'affection décrite par le Professeur Marie sous le nom d'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

Le crâne est normalement conformé, la face est normale, la mâchoire inférieure n'est nullement hypertrophiée.

Xyphose assez marquée de toute l'étendue de la colonne dorsale.

Clavicules, omoplates, sternum, ne présentent rien de particulier.

Les bras, les coudes, ne présentent rien de particulier; les os de l'avant-bras paraissent déjà volumineux, surtout dans leur portion inférieure. Le poignet est élargi et épaissi. Les mains sont très volumineuses et très épaisses; les métacarpiens se sentent épaissis, arrondis et saillants (surtout le 2^e); les doigts ont perdu leur modelé normal et ont l'aspect de boudins; leurs articulations sont lâches et permettent une hyperextension étendue; les ongles sont incurvés en bec de perroquet et sertis dans un bourrelet cutané saillant. Les mains ont une tendance à se cyanoser, à se refroidir et à se couvrir de sueur froide.

Les cuisses ne présentent rien de particulier; les deux genoux sont volumineux, hypertrophiés : d'une part, par épaissement des extrémités osseuses et des capsules fibreuses; d'autre part, à cause d'un léger épanchement. Le tibia est épaissi.

Les téguments et les parties molles s'épaississent de plus en plus au fur à mesure qu'on avance vers l'extrémité des membres. Le pied est énorme, épaissi, sans modelé, cyanosé et humide. Les ongles reproduisent en petit ce qui existe aux mains. La semelle plantaire est épaissie. Suit un tableau de mensuration du sujet.

La radiographie du crâne de profil montre un crâne normal, sans élargissement de la selle turcique.

La radiographie de la jambe montre l'élargissement de l'extrémité inférieure du tibia.

Sur la radiographie de la main, les métacarpiens sont cylindriques, surtout le 1^{er} et le 2^e; ils ont perdu la forme en fuseau habituelle; ils sont trop épais pour leur largeur; il en est de même des phalanges, surtout aux deux premiers doigts.

La radiographie des pieds montre également l'épaississement des os.

L'histoire de la maladie est la suivante : Jusqu'au mois d'août dernier, il a été tout à fait normal, et sa conformation ne laissait rien à désirer. Au mois d'août, il a remarqué un gonflement des pieds et des chevilles à la fin de la journée; peu après, les genoux et les mains gonflaient également; ces gonflements devinrent douloureux; gonflements et douleurs diminuaient pendant la nuit et reparaissaient dans le jour en s'accompagnant de douleurs lancinantes. En novembre, les douleurs étaient déjà ce qu'elles sont aujourd'hui, ne se manifestant plus que pendant la marche et les mouvements.

La santé générale est excellente; le sujet n'a jamais été malade; il était malingre dans son enfance, mais s'est bien développé ultérieurement. L'examen des viscères ne présente rien de particulier. Père mort accidentellement à 44 ans; mère morte à 43 ans de pleurésie. Deux frères et une sœur sont morts en bas âge. Le sujet est cuisinier depuis plusieurs années. Il a dû renoncer à sa profession depuis le début de ses douleurs.

Cuti-réaction positive; nous n'avons cependant trouvé chez ce malade aucune altération respiratoire, aucune hypertrophie ganglionnaire, aucune lésion pouvant faire penser à la tuberculose ni aucune cicatrice ancienne.

Réaction de Wassermann négative.

Polyurie qui, sans être très intense, est cependant remarquable.

Le même malade est revu dix ans après, à 27 ans; alors que l'ostéo-arthropathie typique s'était très rapidement constituée en l'espace de six mois, depuis la morphologie est restée remarquablement immobilisée sur le même type, et, chose curieuse, ce sujet, qui, en 1912, était normalement développé pour son âge au point de vue des caractères sexuels accessoires, n'a pas progressé depuis lors.

La légère hydarthrose notée en 1912 est devenue une hydarthrose abondante. Les parties molles du pied et de la main semblent avoir épaissi encore.

Les radiographies montrent quelques différences; en 1911, on

voyait encore sur tous les os longs la trace de l'interligne diaphyso-épiphysaire en cours de soudure; la soudure est, selon la règle, partout effectuée. Les mensurations des os de la main ne montrent que des différences insignifiantes, ce qui démontre que l'augmentation de volume des doigts est due uniquement aux parties molles.

L'extrémité terminale de la dernière phalange est maintenant, à tous les doigts, hérissée d'ostéophytes qui n'étaient pas visibles en 1911.

De même, les contours des os longs des membres sont beaucoup plus irréguliers et hérissés de multiples saillies osseuses, c'est surtout très marqué dans la moitié inférieure des deux radius dont la surface est par endroits presque en brosse.

PATHOGENIE

Chaque étiologie proposée ne correspond qu'à une série de cas, il faut chercher au-delà une cause commune.

Peut-être la trouverait-on dans l'état des glandes endocrines et pourrait-on faire de « la périostose engainante acromélique » un trouble du métabolisme endocrinien ?

Cette question ne saurait être résolue par les données actuelles. En effet, si de nombreuses observations relatent l'état de l'hypophyse ou du moins de la selle turcique sur les radiographies du crâne, seule l'observation de Rénon et Géraudel⁽¹⁾ comporte un examen *post mortem* des surrénales et de l'hypophyse hypertrophiées. L'état du corps thyroïde est seulement signalé dans l'observation de Debré et Mlle Vogt⁽²⁾, la malade étant une basedowienne. Nous n'avons rien trouvé concernant les parathyroïdes.

La recherche des éléments biochimiques pourrait peut-être conduire à un résultat. Sur ce point aussi, la documentation est des plus réduites. Dans les analyses d'urine et de sang faites chez les malades, rien d'anormal n'est signalé. La calcémie est un peu élevée : 118 milligrammès pour 1.000 dans l'observation de M. le Professeur Creyx⁽³⁾; 115 milligrammes dans celle de Traissac, Saric, Duhart⁽⁴⁾, la calciurie étant de 0 gr. 20.

Donc, de ce côté, aucune donnée utile, les recherches n'ayant pas été faites ou donnant des résultats normaux.

Nous sommes surpris de constater que les études relatives à ces deux facteurs, glandes endocrines et examen biochimique

(1) RÉNON et GÉRAUDEL, obs. IV.

(2) DEBRÉ et Mlle VOGT, obs. VIII.

(3) CREYX, FONTAN, MASSIÈRE, LÉGER, BALLAN, obs. I.

(4) TRAISSAC, SARIC, DUHART, obs. II.

que, ne sont même pas esquissées en ce qui concerne « la périostose engainante acromélique », alors que pour les autres ostéopathies : maladie de Recklinghausen, maladie de Paget et acromégalie, elles sont parmi les éléments essentiels du diagnostic⁽³⁾.

Nous devons donc nous rallier à l'hypothèse de Lasserre⁽⁶⁾ qui explique la plupart des cas connus. Il s'agirait d'une toxoinfection due à des agents très différents, toxines métaboliques, tumorales et microbiennes n'agissant que sur un terrain préparé par une vascularisation anormale, cette dernière relevant de troubles divers. Ces deux conditions, essentiellement variables dans leurs modalités, expliquent les diverses circonstances d'apparition des déformations :

— Troubles de l'hématose par lésions pulmonaires chroniques et apport microbien venant des foyers, apport métabolique par accumulation des déchets, dans les cas pneumiques.

Bronchite : Creyx, Fontan, Massière, Léger, Ballan (obs. 1).

Collection intrapulmonaire : Traissac, Saric, Duhart (obs. II).

Pleurésie : Sainton, Darbois et Luton (obs. III).

Affection broncho-pulmonaire : Rénon et Géraudel (obs. IV).

Pneumonie : Rendu et Boulloche⁽⁷⁾.

Tuberculose : Ball et Alamartine⁽⁸⁾.

— Troubles de la vascularisation par malformation cardiaque et mauvaise résorption des toxines tissulaires : Batty Shaw et Higham Cooper (obs. V).

— Foyer d'infection pottique chez le malade de Ch. Las-

— Foyer d'infection pottique : Ch. Lasserre, avec immobilité thoracique complète (obs. VI).

— Même origine : Sorrel, Mme Sorrel, Déjerine et Vié chez

(3) *Les syndromes parathyroïdiens*, Congrès français de médecine, Paris, 1936, t. 24.

(6) Ch. LASSERRE, obs. VI.

(7) RENDU et BOULLOCHE, *Soc. méd. des hôp.*, 8 févr. 1901, p. 127.

(8) BALL et ALAMARTINE, *Gaz. des hôp. de Paris*, 1912, ps. 1387.

un pottique ayant présenté des accidents pulmonaires et cardiaques (obs. VII).

Mais cette théorie ne saurait expliquer les cas de Debré et Mlle Vogt (obs. VIII), Ramond et Bascouret (obs. IX), dont le malade n'a pas d'antécédents pathologiques; pour le cas congénital de Battain⁽⁹⁾, ceux de Léri, Layani et Pottier (obs. X) et de Apert et Rouillard (obs. XI), aucune théorie ne justifie l'apparition des lésions de « périostose engainante acromélique ».

(9) BATTAIN, *La Riforma medica*, Naples, 2 juill. 1928, n° 27, p. 850.

CONCLUSIONS

I. — La périostose engainante est une modalité de l'ostéoarthropathie hypertrophiante, ou maladie de Pierre Marie. Elle est une forme légère, une forme de début. Son aspect clinique est toujours le même ainsi que son aspect radiographique.

II. — Une forme un peu particulière mérite le nom de « périostose engainante acromélique », que lui a donné Ch. Lasserre en 1931, vu la topographie des néoformations siégeant plus particulièrement aux extrémités.

III. — La périostose engainante acromélique frappe l'enfant et l'adulte, atteint indifféremment les deux sexes.

IV. — Aucune des théories envisagées jusqu'à ce jour ne peut rendre compte de tous les cas observés.

L'hypothèse d'un état toxi-infectieux agissant sur un terrain préparé par une vascularisation anormale nous semble expliquer la plupart des cas connus, les deux conditions nécessaires pouvant relever de causes très diverses.

La conjonction de ces deux facteurs, étant assez rare, fait de la périostose engainante acromélique plus une curiosité clinique qu'une véritable maladie, ce qui rend l'étude étiologique difficile.

V. — Comme le fait se présente pour les autres ostéopathies, il est possible que l'étude systématique de l'état des glandes endocrines et les recherches biochimiques associées aux lésions nécropsiques puissent conduire à une pathogénie univoque.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes; si je le viole et que je me parjure, puisse-je avoir un sort contraire.

Vu : *Le Doyen,*
PIERRE MAURIAC.

VU, BON A IMPRIMER :
Le Président,
M. CREYX.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Bordeaux, le 11 juillet 1938.
Le Recteur de l'Académie,
A. TERRACHER.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAMARTINE. — Ostéo-arthropathies hypertrophiantes d'origine tuberculeuse. *Revue de chirurgie*, 1907, t. 35, p. 993.
- APERT et BIGOT. — Ostéo-arthropathie hypertrophiante type de Pierre Marie. *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 16 déc. 1921, p. 1715.
- APERT et ROUILLARD. — Ostéo-arthropathie (type de P. Marie) avec polyurie. *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1912, t. 33, 3^e série, p. 346.
- ARNOLD. — Beitrage zur pathol. Anatomie und zur allgemeinen Pathologie, 1891.
- ARNOZAN. — Des indications et des effets thérapeutiques du suc pulmonaire. Congrès internat. de méd. de Montpellier, 14 avril 1898.
- BALL et ALAMARTINE. — Ostéo-arthropathie hypertrophiante tuberculeuse chez l'homme et chez le chien. *Revue de chirurgie de Paris*, 1908, t. 38, p. 472.
- Tuberculose inflammatoire et ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. *Gaz. des hôp. de Paris*, 1912, p. 1587.
- BALL et AUGER. — Recherches expérimentales sur la nature tuberculeuse des lésions broncho-pulmonaires dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique du chien. *Journ. de méd. vétér. et de zootechnie de Lyon*, 1914, t. 28, p. 210.
- BAMBERGER. — Sur les modifications osseuses dans les maladies chroniques pulmonaires et cardiaques. *Zeit. für Klin. Med.*, 15 déc. 1890, t. 18, p. 193.
- BAROT et PICHARD. — Sur un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante du chien. *Archives de médecine d'Angers*, 1912, t. 16, p. 140.

- BATTAIN. — Ostéopathie hypertrophiante de Marie et état déméntiel. *La Riforma médica*, Naples, 2 juill. 1928, n° 27, p. 830.
- BATTY SHAW et HIGHAM COOPER. — Pulmonary Hypertrophic ostéoarthropathy « occuring in a case of congenital heart disease ». *The Lancet*, 30 mars 1907, p. 880.
- BÉCHER. — Un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante de Marie sans maladie primitive. *Zeit. für Klin. Med.*, Berlin, 1917, t. 84, p. 491.
- BÉCLÈRE. — Déformation hippocratique des doigts d'une seule main. *Soc. méd. des hôp.*, 22 mars 1901, p. 283.
- Déformation hippocratique des doigts à prédominance unilatérale. *Soc. méd. des hôp.*, 11 juill. 1902.
- BÉRENT. — Zur Aetiologie osteoarthropathischer Veränderungen. *Berlin. Klin. Wochensch.*, 26 janv. 1903, p. 73.
- BEZANÇON et ISRAËL DE JONG. — Révision de la question de l'ostéoarthropathie hypertrophiante. *Arch. gén. de méd.*, 1904, t. 2, p. 3100.
- BOUDET. — Pseudo arthropathie hypertrophiante pneumique. *Montpellier médical*, 1918, t. 11, p. 443.
- BOULLOCHE. — *Revue de Normandie*, 25 juill. 1900, n° 14.
- BRYAN. — Secondary Hypertrophic osteo-arthropathie with metastatic sarcoma of the lung. *Amer. Journ. Rœntgen.*, 1920, t. 7, p. 286.
- CADIOT. — Ostéo-arthropathie d'origine tuberculeuse. *Recueil de médecine vétérinaire*, 13 avril 1912, p. 221.
- COMBY. — *Traité des maladies de l'enfance*, 1897, t. 3, p. 387.
- CREYX, FONTAN, MASSIÈRE, LÉGER, BALLAN. — Périostose engainante acromélique. *Journ. de méd. de Bordeaux*, janv. 1938, n° 1-2, p. 48.
- DAIREOFF, DIMITROFF (Ivan). — Contribution à l'étude des ostéopathies hypertrophiantes chroniques non classées. Thèse Paris, 1899-1900, n° 308.
- DEBRÉ et VOGT (Mlle Cl.). — Ostéo-arthropathie hypertrophiante du type pneumique chez une jeune fille présentant une hépatomégalie et un syndrome basedowien. *Revue neurologique*, 8 nov. 1928, p. 703.

- DECLoux et LIPPMANN. — Ostéo-arthropathie hypertrophiante. *Soc. méd. des hôp.*, 7 févr. 1902, p. 80.
- DEMONS et BINAUD. — Sur un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique traité par injection de liquide pulmonaire. *Arch. gén. de méd.*, août 1894, p. 129.
- DOR (L.). — Sur une ostéo-arthrite hypertrophique infectieuse produite expérimentalement chez le lapin. *Lyon médical*, 1892, t. 1, p. 538.
- ELLIOTT G. F. — Multiple sarcoma associated with osteitis deformans. *The Lancet*, 28 janv. 1888, p. 170.
- ERB (W.). — Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Heidelberg, 18-24 sept. 1889.
- EWALD. — *Berlin. Klin. Wochenschr.*, 18 mars 1889, p. 236.
- FERRIO. — *Morgagni*, 11 janv. 1902.
- FRAENTZEL (O.). — Sur l'acromégalie. *Deut. med. Wochenschr.*, 9 août 1888.
- FREIDREICH, ERB. — Ueber Akromegalie. *Deut. Archiv. für Klin. Med.*, 1888.
- GASBARRINI. — Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de P. Marie. *Il Policlinico*, 18 févr. 1935, p. 249; *Sezione pratica*, t. 42, 3.
- GENOVA. — A propos de deux cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de P. Marie. De la signification et de la valeur du terme pneumique. Thèse Montpellier, juill. 1899-1900, n° 62.
- GÉRAUD. — Le doigt hippocratique et l'ostéopathie hypertrophiante pneumique. Etude pathogénique. Thèse Toulouse, 1897-1898, n° 246.
- GILBERT et FOURNIER. — La cirrhose hypertrophique avec ictère chez les enfants. *Mém. de la Soc. de biol.*, 1^{er} juin 1895, p. 419.
- GILLET. — *Annales de la Policlinique de Paris*, juillet 1890, et mars 1892.
- GUÉRIN et ETIENNE. — Recherche de quelques éléments urologiques dans un cas particulier d'ostéo-arthropathie hypertrophiante. *Arch. de méd. expér.*, 1896, t. 8, p. 469.

- HASBROUCK. — *New-York Med. Journ.*, 14 mai 1898.
- HIRSCHFELD. — *Zets. Klin. Med.*, 1902, t. 44, p. 251.
- HIRTZ et MERKLEN. — Ostéopathie chronique. *Presse médicale*, 26 avril 1899, n° 33, p. 193.
- JAMET. — De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique en particulier chez les enfants. Thèse Paris, 1892-1893, n° 221.
- JANEWAY. — Hypertrophie ostéo-arthropathy : with report of two cases. *Amer. Journ. of the med. sc.*, oct. 1903, p. 563.
- LABBÉ et RENAULT. — L'ostéo-dermopathie hypertrophiante. *Presse médicale*, 2 mai 1928, t. 4, n° 35, p. 545.
- LASSERRE (Ch.). — Un cas de périostose engainante acromélique. *Journ. de méd. de Bordeaux*, 30 nov. 1931, n° 31, p. 991.
- *Ibid.*, 10 mars 1932, n° 7, p. 175.
- A propos des ostéopathies hypertrophiantes. *Presse médicale*, 13 sept. 1933, n° 73, p. 1425.
- LEFEBVRE (A.). — Des déformations ostéo-articulaires consécutives à des maladies de l'appareil pleuro-pulmonaire (ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique de P. Marie). Thèse Paris, 1890-1891, n° 130.
- LEMERCIER. — Maladies chroniques réalisant le syndrome de P. Marie (ostéo-arthropathie hypertrophiante). Thèse Paris, 1901-1902, n° 503.
- LÉRI et JOANNY. — Une affection non décrite des os : hyperostose en coulée « sur toute la longueur d'un membre, ou mélorhéostose ». *Soc. méd. des hôp.*, 21 juill. 1922, p. 1141.
- LÉRI, LAYANI et POTTIER. — Sur un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. *Soc. méd. des hôp.*, 13 nov. 1925, p. 1425.
- LEGRAIN. — *Revue méd. de l'Afrique du Nord*, 1898.
- LINDSAY STEVEN. — *Glasgow Med. Journ.*, oct. 1897.
- MARIE (Pierre). — Sur deux cas d'acromégalie. *Revue de médecine*, 1886, p. 297.
- De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. *Revue de médecine*, janv. 1890, p. 1.

- MARIE (Pierre). — Ostéopathies systématisées à type non décrit (ostéopathie facio-diaphysaire). — *Soc. méd. des hôp.*, 15 janv. 1892, t. 9, 3^e série, p. 17.
- MASSALONGO. — Dell'ostéo-arthropathia ipertrophica pneumica. *Il policlinico*, Rome, 15 sept. 1897.
- MILLS et MUMEY. — Bronchogenic squamous cell carcinoma. Report of a case associated with pleural effusion and pulmonary osteo-arthropathy, with features that simulated infection by endameba histolytica. *Arch. internat. de méd.*, avril 1929, p. 516.
- MOEBIUS. — *Munch. Med. Wochenschr.*, 7 juin 1892, p. 399.
- MOIZARD et MARFAN. — *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 12 mai 1893, p. 359, p. 365.
- MOUSSOUS. — Traitement de la pleurésie purulente par les injections intrapleurales de sublimé. *Journ. de méd. de Bordeaux*, 5 octobre 1890, n° 10, p. 77; 12 oct. 1890, n° 11, p. 85; note supplémentaire, p. 86.
- ORILLARD. — De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. *Gaz. des hôp.*, 25 juin 1892, n° 73, p. 685.
- PARMENTIER et CASTAIGNE. — Ostéo-arthropathie et cirrhose hypertrophique biliaire. *Soc. méd. des hôp.*, 22 mars 1901, p. 275.
- PATERSON. — *Brit. Journ. radiol.*, déc. 1927, p. 435.
- RAMOND et BASCOURET. — Un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante de P. Marie. *Soc. méd. des hôp.*, 18 juin 1926, p. 1015.
- RASCOL. — Ostéo-arthropathies hypertrophiantes non pneumiques. Thèse Bordeaux, 1902-1903; n° 131.
- RAUZIER. — Un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophique d'origine pneumique. *Revue de médecine*, 1891, t. 11, p. 30.
- RÉMOND. — De l'ostéopathie hypertrophiante pneumique, et notamment de la déformation des doigts. *Le Languedoc médico-chirurgical*, 10 août 1897, p. 49.
- RENDU et BOULLOCHE. — Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique avec examen radiographique. *Soc. méd. des hôp.*, 8 févr. 1901, p. 127.

- RÉNON et GÉRAUDEL. — Ostéite engainante des diaphyses. *Presse médicale*, 23 juin 1920, n° 42, p. 413.
- REYNAUD et AUDIBERT. — Recherches cliniques et radiographiques sur six cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. *Arch. provinc. de chir.*, 1901-1902, p. 33.
- SAINTON, DARBOIS et LUTON. — Un cas d'ostéite engainante des diaphyses. *Soc. méd. des hôp.*, 16 mars 1923, p. 439.
- SALLES et HALIPRÉ. — Un cas d'ostéo-arthropathie, sans lésion pulmonaire importante. Radiographie. *Revue médicale de Normandie*, Rouen, 25 juill. 1900, n° 14, p. 349.
- SAUNDBY (R.). — A case of acromegaly. *Illustr. med. News*, 2 mars 1889.
- SCHITTENHELM. — *Berlin. Klin. Wochenschr.*, 24 mars 1902, p. 254.
- SCHMIDT. — *Münch. Med. Wochenschr.*, 7 juin 1892.
- SINGER. — Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique avec tumeur du médiastin antérieur. *Wien. Arch. für inn. med.*, févr. 1928, p. 193.
- SITTA. — Contribution à l'étude clinique de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. *Revue neurologique*, 1902, p. 948.
- SOLLIER. — Sur une affection singulière du système osseux, caractérisée par une hypertrophie des extrémités des membres. *France médicale*, 1889, n° 68-69.
- SORREL, SORREL (Mme), DÉJERINE et VIÉ. — Ostéite engainante des diaphyses et doigt hippocratique chez un pottique fistuleux depuis vingt-deux ans. *Soc. anat. de Paris*, juin 1922, p. 231.
- SPILLMANN et HAUSHALTER. — L'ostéo-arthropathie hypertrophiante. *Revue de médecine*, mai 1890, p. 361.
- STEMBO. — *Saint-Peterburger med. Wochenschr.*, 28 janv. 1893.
- STERNBERG. — *Neurol. Centralblatt*, 1900, p. 283.
- STEWART. — *Med. Clin. North Amer.*, mars 1928, p. 1283.
- SYDNEY CURL (W.). — Case of hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *Brit. Med. Journ.*, 13 juin 1903, p. 1370.

TELEKY. — Beitrage zur Lehre vonder Ostéoarthropathie hypertrophie. *Wien. Klin. Wochenschr.*, 27 janv. 1897, n° 6, p. 143.

THÉRÈSE (L.). — Ostéo-arthrite hypertrophiante pneumique. Examen histologique et chimique des os de l'avant-bras. *Soc. anat. de Paris*, févr. 1891, vol. 66, p. 143.

THIBIERGE. — Sur quelques formes d'ostéopathies systématisées. *Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 17 mai 1890, n° 20, p. 231.

THOINOT et DELAMARE. — Un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante. *Soc. médecine des hôpitaux*, 27 juin 1902, p. 621.

THORNBURN. — Three cases of « Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy » with remarks. *The Brit. Med. Journ.*, 1893, vol. 1, p. 1153.

THORNBURN et WESTMASCOTT. — *The Brit. Med. Journ.*, 30 mai 1896, p. 1325.

TOURAINÉ, SOLENTE et GOLÉ. — Un syndrome ostéo-dermopathique : la pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités. *Presse médicale*, 16 nov. 1935, n° 92, p. 1820.

TOURNIER. — *Province médicale*, 2 et 21 mai 1891.

TRAISSAC (F.-J.), SARIC, DUHART. — Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique généralisée à tout le squelette. *Journ. de médecine de Bordeaux*, 10 sept. 1935, n° 24, p. 663.

TUCHFELD. — *Wien. Med. Wochenschr.*, 11 juin 1927.

VAN DER VEYDE. — *Nederl. Tijdschrift voor geneskunde*, 26 oct. 1895, p. 781.

VARIOT et CHICOTTOT. — Etude radiographique du squelette des mains chez un enfant atteint de cyanose. *Soc. de pédiatrie de Paris*, 11 avril 1899, p. 58.

VAS. — Sur l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. *Virchow's Arch.*, 1913, t. 213, p. 537.

VEDEL. — Pseudo-ostéo-arthropathie hypertrophiante. Application des rayons de Röntgen. *Presse médicale*, n° 107, 30 déc. 1896, p. 697.

VILLARD. — Un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante. *Nouveau Montpellier médical*, 30 juin et 7 juill. 1894, p. 509 et 532.

- WALDO. — Acromegaly. *Brit. Med. Journ.*, 22 mars 1890, p. 662.
- WALTERS. — A case of pulmonary Hypertrophic ostéo-arthritis.
Brit. Med. Journ., 8 févr. 1896, p. 329.
- WEIL (Mathieu-Pierre). — Les rhumatismes chroniques. *Sem. des
hosp. de Paris*, 30 oct. et 15 nov. 1929.
- WEISSENBAUGH, RAVINA, LIÈVRE. — Hypertrophie congénitale des
doigts, ostéo-arthritis hypertrophique dégénérative. *Soc.
méd. des hosp.*, 12 juill. 1935, p. 1303.
- WILLIAMS. — *New-Orléans Med. et Surg. Journ.*, avril 1928, p. 708.

